BOSTON
MEDICAL LIBRARY
8 THE F

DE LA

RÉTINITE PIGMENTAIRE

ÉTUDE CLINIQUE

AVEC

QUINZE OBSERVATIONS NOUVELLES

ET QUATRE FIGURES EN CHROMO-LITHOGRAPHIE

PAR

Édouard HOCQUARD,

Docteur en médecine de la Faculté de Paris,
Aide-major stagiaire au Val-de-Grâce.

BOSTON MEDICAL
MAY 25 1907
LIBRARY

PARIS

LIBRAIRIE GEORGES MASSON

Libraire de l'Académie de Médecine

PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1875

DE LA

RÉTINITE PIGMENTAIRE

DE LA

RÉTINITE PIGMENTAIRE

ÉTUDE CLINIQUE

AVEC

QUINZE OBSERVATIONS NOUVELLES

ET QUATRE FIGURES EN CHROMO-LITHOGRAPHIE

PAR

Édouard HOCQUARD,

Docteur en médecine de la Faculté de Paris,
Aide-major stagiaire au Val-de-Grâce.

PARIS
LIBRAIRIE GEORGES MASSON
Libraire de l'Académie de Médecine
PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1875

28. M. 31.

BOSTON MEDICAL
SEP 30 1925
LIBRARY

INTRODUCTION

Je ne prétends pas, je dois le dire en commençant, faire une étude complète de la rétinite pigmentaire. Les modestes proportions que j'ai choisies pour mon travail ne me permettent pas de m'étendre aussi longuement que je l'aurais voulu sur bien des particularités intéressantes de cette singulière maladie. J'ai eu l'occasion d'examiner et d'observer dans le courant de mes études médicales un grand nombre de sujets atteints de cette affection réputée si rare, et je me suis demandé s'il ne serait pas utile de réunir ces faits cliniques, consciencieusement étudiés, pour les comparer ensuite aux travaux plus théoriques faits par mes devanciers.

Les auteurs éminents qui ont écrit jusqu'ici sur la rétinite pigmentaire se sont surtout, en effet, préoccupés de son anatomie pathologique. Aussi ne pouvais-je mieux faire que résumer les opinions émises sur ce point pour pouvoir les comparer ensuite aux phénomènes que me présentait la clinique.

Voulant faire, avant tout, un travail pratique, j'ai suivi aussi complètement que possible sur mes malades les symptômes de l'affection que je traite. Je disposais d'un champ assez étendu d'observation ; aussi ai-je pu étudier à fond l'étiologie et le diagnostic différentiel, et même dire quelques mots du traitement, après avoir constaté par moi-même l'infidélité, pour ne pas dire la complète impuissance des moyens curatifs employés.

Mais je n'aurais certes pas réussi à mener à bien mon travail, si je n'avais eu pour me guider dans cette entreprise difficile un des maîtres de l'Ecole ophthalmologique française : je veux parler de M. le professeur Maurice Perrin, dont les bienveillants et précieux conseils m'ont aidé puissamment dans la tâche que je m'étais imposée.

J'ai aussi à remercier mon collègue et ami, M. le Dr Louis, au talent duquel je dois les planches lithochromiées jointes à ce travail. Ces planches, qui reproduisent la nature avec une vérité parfaite, ont été peintes par M. Louis avec un soin minutieux. Il n'est aucun détail, quelque minime qu'il puisse paraître, qui n'ait été vérifié à l'ophthalmoscope fixe. L'exactitude scrupuleuse et l'exécution irréprochable de ces lithochromies permettront à ceux qui n'ont pu se familiariser encore avec l'affection si singulière et si rare que je décris, de suivre comme avec l'ophthalmoscope chacune des phases de la rétinite pigmentaire.

SEP 30

DE LA

RÉTINITE PIGMENTAIRE

ÉTUDE CLINIQUE

AVEC QUINZE OBSERVATIONS NOUVELLES
ET QUATRE FIGURES EN CHROMO-LITHOGRAPHIE

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE.

La rétinite pigmentaire, appelée aussi rétinite tigrée, ou encore chorio-rétinite pigmentaire par quelques auteurs, est une découverte de la génération actuelle; son nom date à peine de vingt ans. Englobée avec les autres lésions du fond de l'œil sous le nom général d'*amaurose*, elle fut, malgré ses symptômes si nettement caractéristiques, presque complètement méconnue, jusqu'au moment où l'ophthalmoscope vint, en éclairant les membranes profondes, faciliter singulièrement les recherches oculaires, et permettre de classer et de circonscrire une foule d'affections jusqu'alors confondues.

Cependant, dès 1838, de Ammon avait publié dans

son atlas une ou deux planches représentant des pigmentations de la rétine. Langenbeck, lui aussi, paraît avoir entrevu la rétinite pigmentaire, dans ses Observations anatomo-pathologiques sur le fond de l'œil, publiées à Gœttingue en 1836. Mais ces faits isolés, qui ne s'appuyaient sur aucune donnée clinique, ne pouvaient encore attirer l'attention des observateurs. Il faut remonter jusqu'en 1854, un an après la découverte de l'ophthalmoscope, pour trouver la première observation de rétinite pigmentaire constatée cliniquement. A cette époque, Van Trigt rapporte l'histoire d'un malade, examiné par Donders et lui, et chez lequel tous deux avaient pu constater, malgré la présence d'une cataracte étoilée, des taches pigmentaires siégeant dans les régions équatoriales de la rétine. En même temps de Graefe découvrait une altération semblable chez un Espagnol, le marquis Ariani, et donnait à l'affection définitivement reconnue le nom de *morbus arianus*. Trois ans après, en 1857, Donders ayant eu l'occasion d'étudier au point de vue histologique la maladie signalée par Van Trigtet de Graefe, fit un remarquable rapport sur le morbus arianus qu'il nomma, lui, *rétinite pigmentaire*.

Depuis les travaux se succédèrent sans interruption, et sans parler des oculistes qui, comme Hæring, Warlomont, Lawrence, Stoer, Pedraglia, Bolling-Pope, Hutchinson, se sont contentés d'apporter à la science leur contingent d'observations cliniques, il faut citer deux remarquables mémoires (1859-1863) du Dr Moorend de Oedt où les symptômes de la rétinite pigmentaire sont décrits avec une vérité parfaite; les recherches anatomo-pathologiques du Dr Junge et de

Schweigger, en 1861 ; une étude de Rava sur la rétinite pigmentaire exsudative en 1862 ; en 1863, les travaux de Henri Mueller, de Bolling-Pope, de Pagenstecher, de Liebreich, une note de Galezowsky en 1867; une bonne thèse de M. E. Mouchot (Strasbourg, 1868), un essai de classification de Lebert en 1871, et enfin, en 1873, l'excellente étude anatomo-pathologique de Landolt, où la maladie qui nous occupe est présentée sous un jour tout nouveau. La rétinite pigmentaire a même été étudiée chez les animaux par Van Bierwliet et Van Roy de Bruges qui en ont constaté deux cas chez le cheval.

On se demandera peut-être comment il se fait que les médecins spécialistes aient tant écrit sur une maladie dont la découverte est de date relativement récente. Cette abondance de mémoires et d'observations cliniques s'explique cependant si l'on songe à l'intérêt que doivent apporter les médecins oculistes à l'étude d'une maladie si différente par ses symptômes, sa marche, ses caractères histologiques des autres affections du fond de l'œil, et à laquelle son image ophthalmoscopique, si nettement caractéristique, assignait une place toute particulière et toute nouvelle dans les livres classiques de nosologie oculaire.

CHAPITRE II

SYMPTÔMES.

Si, comme je le crois, on estime en clinique la valeur d'un symptôme d'après la sûreté avec laquelle il mène au diagnostic, je ne connais parmi les affections

du fond de l'œil aucune altération qui soit sous ce rapport plus richement dotée que la rétinite pigmentaire. Il suffit, en effet, de constater chez un malade un rétrécissement concentrique du champ de la vision, accompagné d'héméralopie et de pigmentation des zones équatoriales de la rétine, pour la diagnostiquer sûrement. Je ne veux pas dire pourtant qu'il n'existe que ces trois symptômes ; l'affection qui nous occupe présente un ensemble de caractères tout à fait particulier et surtout très-nets. Elle a sa marche régulière et lente ; ses périodes, qui se succèdent dans un ordre déterminé. C'est une affection essentiellement chronique, sujette comme toutes les autres maladies à des complications, mais qui entraîne toujours la perte du sens frappé, parce qu'aucun traitement n'a su, jusqu'ici, enrayer sa marche fatalement progressive.

Il est très-rare qu'on puisse assister au début d'une rétinite pigmentaire. Les malades ne viennent généralement trouver le médecin que lorsqu'ils ne peuvent plus se conduire la nuit. Dans les cas peu fréquents où l'on peut remonter au commencement de l'altération, on voit assez souvent la maladie ouvrir sa marche par l'apparition tantôt subite, tantôt progressive d'obscurcissements de la vision déterminés par une lumière vive ou des objets brillants. Si le malade vient à regarder la flamme d'un bec de gaz ou d'une lampe, quelquefois même un métal poli, il en reçoit une sensation pénible dans les yeux, sensation qui l'aveugle et le contraint de détourner son regard de l'objet fixé ; c'est exactement ce que ressentirait un homme doué d'une bonne vue s'il voulait regarder le

soleil. Ce phénomène existe fréquemment au début d'une rétinite pigmentaire acquise; il est intermittent et dans les intervalles, la vue est tout à fait normale.

Un autre symptôme du début, beaucoup plus rare que le précédent et signalé par quelques auteurs, notamment par Mooren de Oedt, consiste en une sorte de pression, de fatigue, ou plutôt de tension dans le fond de l'orbite, comme si les paupières s'appesantissaient sous l'effort d'une force invincible qui les contraigne à se fermer. Je n'ai, je dois le dire, rencontré cette sensation chez aucun de mes malades.

C'est à cette période de l'affection qu'apparaissent deux symptômes remarquables, invoqués comme les précédents, ainsi que nous le verrons plus tard, par quelques oculistes pour prouver l'origine inflammatoire de la rétinite tigrée, je veux parler des *sensations lumineuses subjectives* et de l'*héméralopie*. Les malades disent voir à certains moments de la journée, principalement le matin et le soir, de petits corps d'un rouge brillant, voyageant par groupes dans le champ visuel. Ces corps partent, la plupart du temps, de l'angle externe de l'œil pour venir par une direction transversale aboutir à son angle interne. Les uns ondulent comme de petits serpents lumineux, d'autres ont la forme d'anneaux qui se rétrécissent de plus en plus. Il en est qui sont sphériques et qui, arrivés en un point du champ visuel, se dissocient tout à coup et éclatent comme des bombes d'artifice. Ces petits corps, que nos malades appellent de *petites lumières*, ne se trouvent pas constamment dans le champ de la vision. Ils n'apparaissent que de temps en temps et disparaissent sans cause apparente. Je les crois dus tout simple-

ment à une légère exagération de pression intraoculaire et les assimile assez volontiers aux phosphènes rétiniens.

Mais ce n'est pas tout : le malade dont la vue est restée complètement intacte pendant le jour, ne peut plus se conduire dès que le soir arrive. Si en ce moment il est obligé de sortir dans la rue, on le voit marcher la tête un peu élevée, en se guidant sur la partie du ciel, moins sombre, qu'il aperçoit entre les toits des maisons. Vient-il pendant le jour à passer d'un endroit éclairé dans une chambre obscure, il reste interdit comme s'il se sentait appliquer subitement un bandeau sur les yeux. S'il fait un pas, il se heurte aux meubles environnants sans les voir et, à moins que l'endroit où il se trouve ne lui soit familier, il est dans l'impossibilité de retrouver la route qu'il a suivie. Plus tard, la ressource qu'il avait de se guider sur le ciel en l'absence du soleil lui est même interdite, et il est obligé de prendre un compagnon s'il veut sortir le soir.

C'est alors, la plupart du temps, que le malade, justement effrayé de ces symptômes, se décide à consulter un médecin. Celui-ci constate, en même temps que les phénomènes précédemment décrits, un rétrécissement concentrique du champ de la vision; ce rétrécissement augmente de plus en plus et, au bout d'un temps assez long, le plus souvent trois ou quatre années, la vision ne se fait plus que dans un cercle de quelques centimètres de diamètre seulement. De là une manière de regarder qui, dans certains cas, suffirait pour faire soupçonner l'affection. Le malade en effet ne pouvant, vu l'exiguité de son champ

visuel, embrasser d'un seul coup d'œil un objet un peu volumineux, promène en quelque sorte son regard sur les différents points de cet objet afin de l'analyser en détail pour le reconstruire ensuite tout entier dans son imagination. Ce défaut d'amplitude du regard a encore un autre inconvénient : le malade ne peut voir autour de lui, ce qui fait qu'il se heurte contre tout ce qui l'environne. Il se trouve exactement dans les mêmes conditions qu'un homme qui marcherait avec les deux mains repliées en forme de tube devant les yeux. Malgré le rétrécissement extrême du champ oculaire, la vision centrale reste intacte. On cite, et une des observations jointes à notre travail le prouve, des malades qui, avec un champ visuel réduit presque à un point, pouvaient encore très-bien lire l'heure à une horloge située à plus de deux cents mètres de là. Cependant au bout d'un temps d'ordinaire fort long, la vision centrale finit elle-même par s'affaiblir, puis par disparaitre totalement. La cécité est la terminaison fatale de cette redoutable affection qu'aucune circonstance ni aucun traitement n'ont jamais pu réussir à enrayer.

Tous les phénomènes que nous venons de décrire se trouvent, quelque étranges qu'ils soient, sinon expliqués, du moins prévus par l'examen ophthalmoscopique. Ici, comme du reste dans toute les affections des membranes oculaires profondes, l'ophthalmoscope est en quelque sorte la contre-épreuve des symptômes physiques. Il achève et parfait le diagnostic qui, sans lui, serait purement hypothétique, du moins dans la plus grande majorité des cas. Aussi allons-nous développer tout au long ce mode d'investigation qui

nous permettra plus tard de tirer des conclusions importantes, lorsque nous aurons à traiter l'anatomie pathologique de la rétinite pigmentaire.

De tous les auteurs qui ont écrit sur la rétinite tigrée, Landolt est le seul qui ait étudié, l'ophthalmoscope en main, le début de l'affection. Ce praticien distingué dit avoir rencontré chez ses malades des signes frappants d'inflammation rétinienne : « La papille était grisâtre, nébuleuse; sa circonférence peu marquée était masquée par du tissu rétinien infiltré. Les vaisseaux se trouvaient légèrement voilés dans toute l'étendue de la rétine. » Mais il est excessivement rare qu'on puisse examiner le fond de l'œil à cette période de l'affection. Comme nous l'avons déjà dit, le malade ne vient le plus souvent trouver le médecin que quand l'altération est déjà assez avancée. Alors l'ophthalmoscope révèle des lésions toutes différentes et des plus caractéristiques.

Si l'on vient à examiner les parties équatoriales de la rétine, on distingue une couronne pigmentée occupant la périphérie du champ ophthalmoscopique. Le pigment se présente d'ordinaire avec l'aspect de cellules irrégulières, étoilées, s'anastomosant les unes avec les autres par leurs prolongements, de manière à former une sorte de canevas très-finement découpé (voir planche II, fig. 4). Ces cellules, qu'on a assimilées par une comparaison heureuse aux corpuscules des os, suivent manifestement le trajet des vaisseaux. On en voit même qui les surplombent ou qui, pour employer l'expression pittoresque de certains auteurs, y sont comme à cheval.

Cette auréole pigmentée n'apparaît pas tout d'une

pièce. On voit d'abord naître sur les parties équatoriales de la rétine, au côté interne de la papille d'après Mooren et E. Monchot, deux ou trois taches noires situées souvent à de grandes distances l'une de l'autre, quelquefois même en des points diamétralement opposés. Ces taches, qui la plupart du temps se montrent dans l'angle de bifurcation d'une branche vasculaire, augmentent de volume et se dessinent de plus en plus ; au bout d'un certain temps, il en apparaît d'autres qui se groupent autour des premières de manière à former de petits îlots sus-jacents au pigment choroïdien. Ces îlots ne tardent pas à augmenter d'étendue par l'adjonction de nouvelles cellules et à se réunir l'un à l'autre de manière à constituer un cercle ou mieux une couronne pigmentée. Puis de nouvelles couches de granulations noires s'ajoutant toujours concentriquement aux cellules primitives, la couronne pigmentée gagne peu à peu en largeur en rétrécissant d'autant la zone péripapillaire encore intacte. Finalement la tache jaune est envahie et le pigment entoure la papille qu'il parvient même quelquefois à recouvrir. Mais la progression du pigment est extrêmement lente, et il s'écoule ordinairement de nombreuses années avant que la rétine soit totalement envahie.

Il semble au premier abord assez rationnel de croire que le rétrécissement du champ visuel correspond exactement au degré d'atrophie rétinienne et que c'est le pigment lui-même qui frappe de paralysie les portions correspondantes de la membrane nerveuse. Il n'en est cependant jamais ainsi. Très-souvent le diamètre du champ visuel est réduit à quelques pouces,

lorsqu'on ne distingue encore qu'une ou deux taches de pigment au pourtour de la rétine. Dans quelques cas, rares il est vrai, on a même vu la maladie évoluer complètement sans qu'il se montre la moindre tache pigmentaire dans toute l'étendue du cercle rétinien. D'autres fois, au contraire, à de nombreux corpuscules étoilés dont les anastomoses se prolongeaient jusqu'auprès de la papille, correspondait un champ visuel encore assez étendu. Windsor cite même (Manchester médical and surgical report, 1871) une singulière anomalie du champ de la vision, observée déjà par de Graefe dans deux cas de rétinite tigrée. Les malades présentaient un anneau parfait sur toute la surface duquel la vue était complètement abolie; en deçà et au delà de cet anneau la vision était restée intacte. Ces cas sont rares; quoi qu'il en soit, on peut toujours poser en règle générale que l'amplitude du regard est moindre que ne sembleraient l'indiquer les altérations ophthalmoscopiques.

Mais cette sorte de trame pigmentaire que l'on constate à l'ora serrata n'est pas la seule altération indiquée par l'ophthalmoscope dans la retinite tigrée. La circulation de la membrane nerveuse est gravement compromise, sinon suspendue tout à fait. Les vaisseaux à demi-oblitérés n'apparaissent plus que comme un mince filet rouge; ils sont même complètement obstrués à la périphérie où ils forment des cordons blanchâtres extrêmement tenus, quelquefois entièrement recouverts de pigment (Voir Pl. II, Fig. 4). Cet état coïncide le plus souvent avec une coloration blanc jaunâtre de la papille. Il est bien rare aussi, lorsque l'affection est arrivée à cette période, que la

choroïde reste complètement intacte : on distingue les veinæ vorticosæ et le champ ophthalmoscopique est parsemé de marbrures disposées ordinairement suivant des rayons convergeant à la papille. Ces marbrures formées par le pigment choroïdien et sous-jacentes aux taches typiques de la rétinite tigrée tranchent parfaitement sur le fond rouge orangé de l'œil.

Quelques auteurs, et notamment Mooren de Oedt, signalent une autre altération de la choroïde consistant en des taches d'un blanc brillant d'autant plus nombreuses que l'affection est plus avancée. Nous n'avons trouvé ces taches chez aucun des malades que nous avons eu occasion d'observer et notre maître, M le professeur Perrin, nous a assuré n'avoir jamais rien vu de semblable dans les cas assez nombreux de rétinite pigmentaire qu'il a examinés jusqu'ici ; il croit à une erreur de diagnostic dans les observations rapportées par Mooren. Nous verrons du reste que ces erreurs ne sont pas rares, et qu'elles n'ont pas peu contribué à entretenir la confusion qui a régné jusqu'à ce jour dans l'étude de la rétinite tigrée.

M. le docteur Galezowski cite comme symptôme pathognomonique de la rétinite pigmentaire, la coloration rosée de la papille coïncidant avec une diminution considérable du calibre des vaisseaux. Je ne crois pas que l'injection papillaire doive avoir une bien grande importance, attendu que je ne l'ai constatée d'une façon bien nette qu'une seule fois chez un malade dont l'histoire est rapportée plus loin, et dont l'image ophthalmoscopique est reproduite à la fin de ce travail (Voir Pl. I, Fig. 2).

Je n'en dirai pas autant de l'aspect marbré de la choroïde dont je parlais il n'y a qu'un instant. Je l'ai toujours signalé dans les cas de rétinite pigmentaire que j'ai eu la bonne fortune d'examiner. Je sais que cet aspect marbré du fond de l'œil se retrouve dans plusieurs maladies des membranes profondes, qu'on la rencontre même à l'état physiologique chez certains individus (Voir l'Atlas de M. Maurice Perrin). Il n'en est pas moins vrai cependant que dans un cas d'hémeralopie, lorsque l'ophthalmoscope révèle une lésion semblable de la choroïde, il faut explorer avec soin la région équatoriale, où l'on a grande chance de rencontrer les taches noires caractéristiques.

Signalons encore pour être complet une altération singulière de la choroïde signalée une fois par MM. Otto Becker de Vienne et Wecker chez un malade atteint de pigmentations rétiniennes : tout le fond de l'œil, surtout au niveau de la région équatoriale, semblait couvert de petites vésicules transparentes autour desquelles le pigment épithélial était irrégulièrement disséminé. Ces auteurs ont cru pouvoir attribuer le phénomène à un épaississement verruqueux de la membrane vitreuse choroïdienne, épaississement sans rapport apparent d'ailleurs avec les dépôts pigmentaires rétiniens.

La plupart des spécialistes qui ont écrit sur la rétinite pigmentaire disent avoir trouvé en même temps que cette affection des altérations du corps vitré et du cristallin. Nous avons constaté une fois, chez un de nos malades dont l'observation est rapportée plus loin, des troubles du corps vitré existant concurremment avec la pigmentation de la rétine. Nous croyons

avoir eu affaire dans ce cas à une simple coïncidence, d'autant plus que les corps flottants sont survenus brusquement et ont disparu de même au bout d'un temps assez court.

Quant aux lésions cristalliniennes, les auteurs sont loin d'être d'accord sur leur fréquence. Quelques-uns, tels que Manthner et Landolt, admettent dans la rétinite tigrée la présence presque constante d'une cataracte polaire postérieure. Pour de Graefe, les deux affections se présenteraient simultanément dans un tiers des cas. Mooren signale trois fois cette particularité sur soixante-quatre rétinites. Wecker dans aucun cas de pigmentation rétinienne n'a vu de cataracte polaire ; mais Van Trigt assure que la rétinite tigrée coexiste fréquemment avec une forme particulière d'opacité siégeant vers le pôle postérieur du cristallin. « Cette opacité affecte le plus souvent, dit-il, la forme d'une étoile à trois branches dont les divisions s'écartent à peu de distance du pôle postérieur du cristallin sans jamais atteindre la périphérie de cet organe. » On observe *bien rarement*, ajoute cet auteur, des rétinites pigmentaires arrivées à un certain développement, sans pouvoir, au moyen d'un éclairage faible comme celui que fournit un miroir plan, constater au moins à son début cette opacité cristallinienne. Pour moi, je ne l'ai pas rencontrée une seule fois dans les quinze cas qu'il m'a été donné d'étudier et M. le professeur Maurice Perrin m'a affirmé ne l'avoir jamais constatée. Loin de moi la pensée de nier toute coïncidence entre la cataracte polaire et la rétinite tigrée. Cette coïncidence existe puisque tant d'auteurs aussi éminents l'assurent. Cependant on peut affir-

mer, et les opinions de MM. Maurice Perrin et Wecker, ainsi que mes observations personnelles le prouvent, que la cataracte polaire postérieure existe bien moins fréquemment qu'on ne l'a dit concurremment avec la rétinite pigmentaire, du moins dans notre pays.

Fano cite encore d'autres complications de la maladie que nous étudions : c'est l'amincissement de la sclérotique, l'atrophie des procès ciliaires, l'inflammation de l'iris caractérisée par des synéchies postérieures. Je ne crois pas qu'on puisse admettre aucun rapport entre ces affections et la pigmentation rétinienne; il me semble plutôt qu'on a confondu dans ces cas la rétinite pigmentaire avec quelque autre maladie de la rétine compliquant une choroïdite préexistante. J'en dirai autant de la scléro-choroïdite postérieure qui du reste a été rarement observée.

Je n'ai pas besoin d'ajouter que, dans la rétinite pigmentaire, le processus morbide évolue en entier dans les membranes profondes et que, malgré la gravité des lésions de la rétine, l'œil garde extérieurement son aspect normal. Mooren a cependant signalé comme constants deux symptômes visibles à l'œil nu dans les cas de rétinite tigrée : c'est 1° une contraction de la pupille; 2° un agrandissement dans le diamètre antéro-postérieur de la chambre antérieure de l'œil. J'ai constaté nombre de fois chez mes malades le premier de ces symptômes. Quant au second, je l'ai toujours cherché sans succès.

Je ne voudrais pas finir ce chapitre ayant trait à la symptomatologie, sans parler d'un officier atteint de rétinite pigmentaire qui, dans un rapport curieux sur

sa maladie, a fort bien décrit lui-même la plupart des symptômes que je signalais tout à l'heure. Ce rapport était adressé à M. le professeur Perrin dans le service duquel se trouvait le malade, et c'est à la bienveillance de mon savant maître que je dois de le reproduire aujourd'hui.

« C'est pendant le mois de septembre de l'année 1870, dit le capitaine V..., du 103e de ligne, que ma vue commença à s'affaiblir. Cet affaiblissement, survenu à la suite d'une indisposition névralgique, se faisait surtout sentir dès que la nuit était arrivée. Alors, je me trouvais tout à coup dans l'impossibilité de circuler sans guide au milieu du camp pour vaquer à mon service ; je ne distinguais qu'avec peine les hommes et les objets. Messieurs les médecins du régiment attribuèrent à la fraîcheur des nuits et à l'humidité du terrain la cause de cette héméralopie, affection souvent constatée dans des circonstances analogues.

« Blessé à l'épaule gauche dans un combat sous Metz, j'entrai à l'ambulance le 7 octobre. Je ne signalai pendant un long traitement de deux mois aucune remarque importante dans l'état des yeux. A peine guéri, je fus envoyé dans ma famille. Pendant les trois premiers mois de l'année 1871, je constatai les mêmes troubles du côté de ma vue. Ils me parurent même plus sensibles par suite du manque d'éclairage.

« Cependant je m'habituais déjà peu à peu à cette infirmité dont je ne ressentais les inconvénients qu'après la chute du jour. D'un naturel un peu sédentaire, j'évitais de sortir la nuit et j'oubliais parfois l'état dans lequel je me trouvais. Je ne m'étais pas encore aperçu à cette époque que ma vue fut affaiblie pendant la journée.

« Au mois d'avril 1871, je rentrais à mon corps à Clermont-Ferrand, convalescent de ma blessure dont la cicatrisation était encore récente. Je repris cependant mon service et me retrouvai aussitôt en présence de mon héméralopie.

« A la suite d'une saison d'eau à Baréges, j'obtins un congé de convalescence de trois mois. Ma situation était toujours la même et de plus je commençais à constater un rétrécissement sensible du champ de la vision. Cédant aux instances de ma famille qui s'alarmait de la persistance de cette situation, je consentais à une consultation du Dr Liebreich : « Votre maladie est grave, monsieur, me dit-il ; difficile à guérir, elle se développera avec l'âge. Il ne faut guère espérer autre chose que d'en arrêter le dé-

veloppement. Votre père et votre mère étaient-ils parents ? A quel degré ? Avez-vous été victime de quelque maladie de jeunesse ? » Je répondis négativement à toutes ces questions. Il donna à ma maladie un nom scientifique que je ne pus retenir, puis me fit une ordonnance. Cette consultation était prise vers la fin de décembre 1871. Quelques jours plus tard, je rentrais à mon régiment, bien décidé à suivre les conseils prescrits.

« Trois mois se passèrent ainsi : j'observais toujours les mêmes caractères : difficulté d'orientation, marche pénible, car le soir je ne distinguais plus les objets non éclairés. Je n'évitais qu'avec peine les obstacles, La nuit je pouvais à peine me garer des voitures. Je pourrais citer bon nombre d'autres exemples, accidents ou désagréments qui attestaient journellement la persistance de mon indisposition,

« Pendant cette période de l'affection, j'étais nommé avec mon grade au 103e de ligne, et devais rejoindre mon nouveau corps à l'armée de Versailles. Mon installation aux environs de Paris, la satisfaction de me rapprocher de mes parents me firent oublier un peu la gravité de la situation à laquelle je m'étais presque insensiblement habitué. J'allais et je venais dans ma famille ; on me reconduisait habituellement au chemin de fer, de sorte que toutes ces attentions effaçaient mon infirmité.

« Dans mon nouveau régiment, on ne tarda pas à constater parfaitement ma position qui ne s'était nullement modifiée. Les mêmes symptômes venaient s'affirmer par la difficulté que j'éprouvais à me diriger la nuit, et par mon embarras lorsque je me trouvais dans des lieux mal éclairés. A cette époque il m'eût été difficile d'affirmer une aggravation autre que la diminution du champ de la vision ; à chaque instant on me rendait les honneurs militaires sans que je m'en aperçusse, ou bien, attentionné à me diriger, je ne saluais pas moi-même. J'ai bien souvent souffert de ces impolitesses involontaires. A table, je ne voyais pas lorsqu'on me versait à boire ou qu'on me passait un plat. Je pourrais signaler quantité d'autres inconvénients dont j'étais victime à chaque instant.

« Le commencement de l'année 1873 ne fut signalé par aucun fait nouveau. Les circonstances n'avaient pas changé. Le service et l'instruction des recrues dont j'étais chargé m'imposèrent pendant plusieurs mois les plus dures fatigues. C'est à cette époque (juillet 1873) qu'il me sembla remarquer une accentuation dans ma maladie des yeux. . . . . .

. . . . . .

Le départ de mon bataillon s'effectua le 26 octobre. Pendant les huit jours de route, je pus faire de nouvelles observations sur

mon héméralopie persistante et chronique. Le soir, après e dîner des officiers, j'étais obligé de me faire reconduire à mon logement. Le matin, mon ordonnance venait me prendre pour me conduire au point de réunion. Jusqu'au jour, je marchais donnant le bras à un sous-officier, sans pouvoir distinguer les hommes au milieu desquels je me trouvais.

« La fin de l'année 1873 s'écoula sans autre incident remarquable qu'une grande sensibilité dans la vision. Les lectures du soir me fatiguaient beaucoup malgré un fort éclairage ; je les supprimai.

« Au commencement de l'année 1874, j'entrai à l'hôpital du Val-de-Grâce dans le service de M. le professeur Perrin. Je ne constatai pendant les deux mois de janvier et de février aucune amélioration dans mon état malgré le traitement à l'iodure de potassium et au mercure qu'on m'avait fait suivre. J'obtins plusieurs permissions de sortir pendant mon séjour à l'hôpital. Je dois signaler pendant ces sorties l'hésitation de ma marche dans les endroits très-fréquentés tels que les boulevards et les places où se croisent nombre de voitures et de piétons. Les essais que j'ai fait de circuler dans les couloirs de l'hôpital la nuit, m'ont démontré les mêmes embarras ; je ne puis voir que les objets parfaitement éclairés.

« Le rétrécissement périphérique du champ de la vision ne s'est pas amélioré non plus. Lorsque je joue au jaquet, je ne peux jamais retrouver les dés ; au whist, je ne me rends pas compte de quel côté la carte a été jouée. Il en est de même au billard où je ne peux suivre les mouvements des billes.

« Au mois de mars de cette même année 1874 un symptôme assez singulier vint s'ajouter encore à ceux que j'avais ressentis jusque-là. Il me semblait voir devant mes yeux une multitude de petits corps lumineux. Ces corps apparaissaient surtout au commencement et à la chute du jour. Ils se présentaient sous forme de croissants et de bâtonnets, parcourant la sphère de l'œil et disparaissant comme des éclairs. Quelques-uns m'ont paru être projetés en avant et s'éteindre comme une étincelle. »

On le voit, le capitaine V... a rendu un compte minutieux de tous les phénomènes qu'il a observés pendant les quatre premières années de sa maladie. Ces phénomènes sont parfaitement en rapport avec ce que nous avons dit au commencement de ce chapitre. Il en est de même des signes ophthalmoscopiques qui ont été suivis pendant près d'un an à dater de l'entrée du malade à l'hôpital.

Le premier examen à l'ophthalmoscope date du mois de février 1874. A cette époque, on découvrait autour de la papille une

zône grisâtre sans transparence. Les vaisseaux rétiniens, visibles sur la tache papillaire, perdaient de leur netteté et semblaient voilés au niveau de cette zone. Le stroma choroïdien était très-vivement accusé et on voyait parfaitement les veinæ vorticosæ. Le nerf optique paraissait sain, et il n'y avait aucune trace de pigment dans toute la région équatoriale. Aussi à cette époque avait-on porté le diagnostic de rétinite fibreuse péripapillaire.

13 février. Situation identique, le nerf optique est sain.

Le 18. La papille et la région péripapillaire sont d'une teinte plus blanche, plus éclatante. Le limbe sclérotical est élargi. Le centre de la papille, à l'émergence des vaisseaux, est de couleur grisâtre. En dehors on distingue une auréole péripapillaire très-accentuée. Les vaisseaux sont mal définis et extrêmement grêles ; l'ensemble de la circulation est moins riche qu'aux derniers examens.

Le 23. On aperçoit cette fois bien distinctement, en dehors de la papille, 3 petits tractus noirs qui sont évidemment du pigment. La rétinite pigmentaire commence à devenir plus apparente.

13 avril. Les bords de la papille ainsi que la zone péripapillaire ont une teinte gris-jaunâtre par suite du défaut de transparence. Le traitement par l'iodure de potassium n'ayant donné aucun résultat, on le remplace par les courants continus (pile de Léclanché).

Le 21. On cesse les séances d'électricité, à cause des phosphènes et des douleurs dont se plaint le malade.

$$S = \begin{matrix} \text{O. G. } \frac{9}{30} \\ \text{O. D. } \frac{1}{13} \end{matrix}$$

Le champ visuel présente à 55 c. m. de distance .

O. G. { 5 c. m. de diamètre horizontal
4 c. m. de diamètre vertical.

O. D. { 8 c. m. de diamètre transversal
8 c. m. de diamètre vertical.

28 juillet. Même aspect du nerf optique et de la zone péripapillaire. Le champ choroïdien est formé par le réseau des veinæ vorticosæ très-accusé ; entre ces vaisseaux se trouvent des espaces très-foncés, irréguliers et comme charbonnés. Les artères rétiniennes sont filiformes. Les veines ont aussi diminué de calibre, mais à un moindre degré. Sur l'une d'elle, à proximité de la papille se voit une petite masse pigmentaire. Vers l'ora serrata

on observe des dépôts de pigment noirs et comme tracés à l'encre sur le fond de la choroïde.

Donc la maladie dont nous rapportons l'histoire est bien une rétinite pigmentaire, et les symptômes physiologiques énoncés par le malade se trouvent entièrement confirmés par l'ophthalmoscope. Cependant il importe de signaler dans cette observation deux particularités remarquables, qui ressortent du premier examen ophthalmoscopique. L'infiltration de la rétine avait bien, comme nous l'avons déjà dit précédemment, été signalée par E. Landolt dans la première période de la rétine pigmentaire; mais ici, elle affecte une disposition particulière; elle est localisée autour de la papille. De plus, n'y a-t-il pas une discordance remarquable entre les lésions anatomiques qui ne font que commencer à cette période et les symptômes fonctionnels si accentués et si complets ?

CHAPITRE III.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

C'est à Donders que revient l'honneur d'avoir publié en 1857 les premiers essais histologiques faits sur la rétinite pigmentaire. Après lui, les recherches se sont multipliées, et on compte aujourd'hui plus de dix autopsies de sujets atteints de pigmentation rétinienne et morts d'une maladie intercurrente. Malgré cette abondance de faits, on n'est pas encore arrivé à des conclusions bien nettes ni bien catégoriques sur l'anatomie pathologique de la rétinite tigrée. Les auteurs qui ont écrit sur cette remarquable affection

ont presque tous une théorie personnelle qui diffère sinon complètement, du moins sur certains points importants, des idées émises par leurs prédécesseurs. Non-seulement on n'est pas d'accord sur la marche et le mode de développement de la rétinite pigmentaire ; mais on en discute même la nature et le siége, et les dénominations de rétinite tigrée, de chorio-rétinite et de choroïdite pigmentaires, sous lesquels on la désigne, indiquent assez combien on s'entend peu sur les points les plus importants de sa pathologie.

Nous allons dans ce chapitre passer en revue successivement et le plus succinctement possible, toutes les opinions émises sur ce sujet ; puis, en les rapprochant l'une de l'autre et en les comparant aux observations que nous avons pu recueillir, nous chercherons non pas à élucider complètement ce problème difficile, mais à poser la question d'une façon rigoureuse en la débarrassant autant que possible des erreurs de diagnostic qui s'y sont de tous temps glissées.

Les recherches des histologistes ont surtout porté sur deux points différents :

1° Le siége et la nature de la rétinite pigmentaire ;

2° Le mode de formation et de progression du pigment.

Donders (1) croit à une inflammation chronique avec infiltration exsudative de la membrane nerveuse, amenant une hypertrophie et une hypergenèse du tissu cellulaire rétinien.

(1) *Annales d'oculistique* (1858).

H. Mueller (1) partage cette manière de voir. Il assigne deux sources au pigment : la choroïde en fournirait la plus grande partie : le reste proviendrait des vaisseaux dont le sang s'extravaserait et se transformerait ultérieurement.

Junge (2) insiste sur la nécessité d'une atrophie avancée des couches rétiniennes externes, pour que les molécules pigmentaires puissent fuser dans cette membrane.

Pour Schweigger (3), l'affection débute tantôt par la rétine ; dans ce cas elle y reste limitée, tantôt par la choroïde, d'où elle s'étend ensuite à la rétine. La présence du pigment n'a qu'une signification secondaire ; les nombreuses préparations de cet auteur ne lui ont démontré aucune relation constante entre la quantité de pigment et le degré d'atrophie choroïdienne.

D'après Windsor (4), l'affection débute et la plupart du temps se localise dans les couches externes de la rétine. Elle est probablement inflammatoire dans sa nature. Les altérations ayant pour siége la portion adjacente de la choroïde, les couches profondes de la rétine, le nerf optique, le corps vitré et le cristallin sont secondaires.

Mauthner (5) attribue la rétinite pigmentaire à une atrophie typique et progressive du nerf optique et de la rétine sans processus inflammatoire.

(1) *Sitzungsbericht der Wurtzbürger med. Gesellschaft* (8 mai 1858).
(2) *Archiv. für Augenheilkunde*, t. V, p. 49 (1859).
(3) *Id.*, p. 96.
(4) *Manchester Med. and Surg. Report* (1871).
(5) *Lehrbüch der Ophthalmoscopie.*

Pour Stellwag, ce n'est pas une rétinite mais une véritable dégénérescence atrophique, laquelle peut être consecutive à une inflammation rétinienne.

Fano (1) envisage la rétinite pigmentaire comme une affection complexe, dans laquelle l'élément inflammatoire joue un rôle incontestable. Le dépôt de pigment est d'après lui un épiphénomène : ce qu'on a décrit sous le nom de pigmentation rétinienne n'est qu'une variété de rétino-choroïdite.

Mais la théorie qui se rapporte incontestablement le mieux aux symptômes observés pendant la maladie, est sans contredit celle de Bolling-Pope, reprise par Jæger et Wecker, et confirmé en grande partie par Landolt dans son remarquable rapport sur la rétinite pigmentaire typique (2).

Pour ces deux auteurs, le processus anatomo-pathologique évolue en entier dans la rétine et dans son *épithélium pigmenté*. Car pour Bolling-Pope et Landolt la couche de pigment que l'on fait dépendre le plus ordinairement de la choroïde avec laquelle on la décrit, appartient en propre à la rétine ; c'est ce que démontrent en effet les travaux de Kœlliker, Babuchin, Schultze, sur l'embryogénie de l'œil. Ces histologistes ont prouvé que la couche épithéliale pigmentée provient comme la rétine du feuillet blastodermique supérieur (feuillet sensoriel), tandis que le stroma choroïdien dérive, lui, du feuillet blastodermique moyen. De plus, d'après M. Schultze, le premier vestige de la choroïde ne se présente que lorsque la couche épithéliale est déjà au

(1) *Traité des maladies des yeux.*

(2) Voir le résumé de ce rapport dans les *Annales d'oculistique*, t. IX, p. 138 (1873).

grand complet. Quant au pigment du stroma choroïdien, il n'apparaît que bien plus tard, simultanément avec celui que contiennent certaines parties de la sclérotique, alors que l'épithélium rétinien est déjà fortement pigmenté.

Quoi qu'il en soit de cette digression embryogénique, on peut distinguer dans l'évolution anatomo-pathologique de la rétinite tigrée, trois phases bien distinctes, caractérisées chacune par des altérations spéciales. C'est 1° une infiltration séreuse de la rétine ; 2° une hypertrophie et une hyperplasie du tissu connectif de la membrane nerveuse ; 3° une rétraction de ce tissu.

Le premier changement anatomique que l'on observe dans le cas de rétinite pigmentaire est une sorte de ramollissement produit par une transsudation séreuse intrarétinienne. Ce ramollissement porte surtout, dit Ed. de Jæger, sur les fibres radiées des couches externes. De là, à l'ophthalmoscope, un aspect nébuleux de la rétine que Landolt a signalé chez des sujets atteints de rétinite pigmentaire commençante. Les vaisseaux ont à cette première période leur calibre normal ; leurs contours sont seulement un peu effacés. L'infiltration peut envahir toute la rétine : tels sont les cas signalés par Landolt. Elle peut, ce qui est plus rare, se borner à une zone péripapillaire, ainsi que nous l'avons constaté dans l'observation si interessante publiée au chapitre précédent.

Pour M. Rudnew, le processus dans cette première période ne s'attaque pas seulement aux éléments cellulaires ; il atteint aussi les couches nerveuses. Celles-ci se gonflent, se ramollissent, se décomposent par

une sorte de régression albumineuse, en un détritus facile à résorber. L'infiltration n'épargne pas la papille qui, d'après Landolt, est grisâtre et voilée. Elle gagne aussi en profondeur, atteint la couche épithéliale dont les éléments se gonflent et se multiplient déjà.

C'est alors que l'altération entre dans une nouvelle phase. Les éléments cellulaires des couches externes, dissociés par l'infiltration, deviennent le point de départ d'une prolifération nucléaire active; les noyaux s'allongent, se soudent bout à bout, finissent par constituer un tissu cellulaire nouveau qui change totalement l'aspect de la rétine. Ce tissu cellulaire se forme de préférence le long des vaisseaux dont la gaîne adventice s'hypertrophie; il se produit alors une augmentation de parois vasculaires qui atteignent trois et même quatre fois l'épaisseur normale (Landolt). Malgré cela, les vaisseaux n'augmentent pas de volume, car cet épaississement se fait aux dépens de leur calibre qui se rétrécit d'autant. C'est pour cette raison qu'à cette période de la maladie, le réseau circulatoire de la rétine n'est plus constitué à l'ophthalmoscope que par de minces filets rouges à double contour, dont les plus gros peuvent à peine admettre un seul globule sanguin.

Il semblerait que ce tissu de formation nouvelle dût augmenter d'une manière notable l'épaisseur de la rétine. Il n'en n'est rien cependant ; la rétine est même moins épaisse qu'à l'état normal, car l'élément connectif se condense, se rétracte et prend même l'aspect d'une trame cicatricielle. C'est là ce qui constitue la période ultime du processus pathologique. La ré-

traction se fait surtout au niveau des vaisseaux : « Ces derniers, dit Landolt, semblent former des centres, tiraillant et attirant vers eux le tissu qui représente la rétine. » Cette sorte de cicatrisation de la trame rétinienne se remarque surtout vers les régions équatoriales qui, étant les premières atteintes, sont celles qui présentent les altérations les plus avancées. En ces points, les parois vasculaires sont extrêmement épaissies et les vaisseaux n'apparaissent plus que comme de fines traînées blanchâtres à peine distinctes du reste de la rétine.

Les couches nerveuses ne sont pas, comme on le pense bien, restées intactes au milieu d'une telle altération du stroma connectif. Tous les auteurs qui se sont occupés de la rétinite pigmentaire s'accordent à signaler une atrophie complète portant sur l'élément sensoriel de la rétine, et coïncidant avec l'hypertrophie du tissu cellulaire. Cette atrophie est surtout bien évidente dans les couches externes. Les bâtonnets et les cônes ont presque complètement disparu. La couche granuleuse externe n'est plus représentée que par des traînées de fibres conjonctives, emprisonnant dans leurs mailles quelques noyaux, seul reste des cellules ganglionnaires. La couche granuleuse interne finit elle-même par être envahie; elle s'amincit de plus en plus; ses éléments caractéristiques sont plus clairsemés et son tissu conjonctif plus dense.

L'élément nerveux se raréfie à mesure que l'on se rapproche de l'ora serrata, c'est-à-dire des parties primitivement atteintes. Tandis que dans la zone péripapillaire il reste pendant très-longtemps complète-

ment intact, il disparait entièrement à l'équateur de l'œil, et la rétine n'est plus représentée en cette place que par un canevas connectif, en quelque sorte cicatriciel.

A quoi tient cette atrophie presque complète de l'élément sensoriel ? Selon nous à deux causes. La trame conjonctive hypertrophiée comprime, en se rétractant, les couches nerveuses dont les fonctions ne peuvent plus dès lors s'accomplir. De plus les vaisseaux dont la lumière est considérablement rétrécie, n'apportent plus à la rétine une quantité de sang suffisante pour sa nutrition. Cette seconde cause de la dégénérescence nerveuse permet d'expliquer une altération papillaire signalée à l'ophthalmoscope par nombre d'observateurs dans la deuxième période de la rétinite pigmentaire, je veux parler de la teinte blafarde de la papille, qui souvent a fait diagnostiquer une atrophie du nerf optique, bien qu'à cette période la vision centrale soit parfaitement intacte, et le sens des couleurs entièrement conservé. Le changement de coloration de la tache papillaire tient non pas à une atrophie nerveuse, mais bien aux obstacles apportés à la circulation rétinienne par la diminution de calibre des vaissseaux. La papille est exsangue, voilà pourquoi elle est blanche, et c'est à tort que quelques auteurs, et entre autres Mauthner, ont vu là un symptôme d'atrophie. Plus tard, il est vrai, lorsque l'affection est arrivée à sa période ultime, le nerf optique est atteint ; mais alors, on constate toujours une diminution considérable de l'acuité visuelle, si ce n'est même une cécité complète.

Nous abordons maintenant le point le plus obscur,

et pour cette raison, le point le plus discuté dans l'anatomie pathologique de la rétinite pigmentaire ; je veux parler du mode de formation du pigment. D'où naît ce réseau si finement découpé ? Comment s'organisent ces cellules pigmentées, qui semblent tracées à l'encre sur le fond rouge de l'œil ? Cette question a, depuis la découverte de la rétinite pigmentaire, beaucoup préoccupé les médecins oculistes, et, malgré nombre de recherches faites avec tout le soin désirable, on n'est pas encore arrivé à des résultats bien démontrés.

Les opinions émises sur ce sujet peuvent se résumer en quatre catégories. Pour certains auteurs, le pigment provient de la couche épithéliale de la choroïde ; pour d'autres, il s'extravase des vaisseaux et n'est qu'un produit de décomposition du globule sanguin ; d'autres encore admettent à la fois les deux provenances, et font dériver le pigment, en partie de la choroïde, en partie des vaisseaux. Enfin, Donders croit que les cellules pigmentaires se forment et se développent dans la rétine elle-même, par un processus particulier à l'affection.

Mais il ne suffisait pas d'indiquer d'où provenait la trame pigmentaire, il fallait aussi montrer comment elle se formait, et expliquer dans le cas de dépigmentation choroïdienne, comment le pigment pouvait ainsi se déplacer et venir, en traversant les couches rétiniennes, constituer autour des vaisseaux périphériques, ce réseau charbonné, si parfaitement visible à l'ophthalmoscope ? C'est ici qu'on rencontre les affirmations les plus variées et les plus contradictoires.

Pour Lebert, il se produit sur la face externe de la

membrane nerveuse des tractus fibreux qui proéminent vers la choroïde, englobent dans leurs mailles les cellules pigmentaires de la couche épithéliale, et en se rétractant entraînent le pigment dans la trame rétinienne.

Junge fait jouer aux vaisseaux un rôle spécial. Pour lui, l'ondée sanguine détermine dans les parois vasculaires considérablement épaissies, une sorte de vibration qui, se transmettant aux cellules pigmentaires hyperplasiées et dissociées de la choroïde, les détruit. Le contenu pigmenté de ces cellules fuse alors à travers les couches atrophiées de la rétine, et vient se réunir par place le long des vaisseaux.

Bolling-Pope admet, comme Lebert, l'existence d'un grand nombre de brides fibreuses partant de la couche granuleuse externe, et venant, en passant entre les bâtonnets et les cônes qu'elles dissocient et détruisent, se réunir par leurs bords sur la lame vitrée de la choroïde, en constituant de véritables anses qui circonscrivent le pigment choroïdien après avoir déplacé et détruit les cellules qui le renferment. Ces anses, comme nous le disions en citant la théorie de Lebert, se rétractent et entraînent ainsi le pigment au milieu même de la rétine. Bolling-Pope admet en outre une inflammation de la choroïde amenant par place une adhérence intime entre cette membrane et la rétine.

Selon Landolt, le pigment dissocié par l'infiltration émigrerait en suivant tout simplement les faisceaux de tissu conjonctif déjà formés, gagnerait ainsi les parois des vaisseaux, et s'étendrait, en longeant exactement ces parois, dans une direction centrifuge. « C'est pourquoi, dit cet auteur, on trouve des plaques

considérables normalement pigmentées entourées par des zones dépourvues de pigment. Ces dernières correspondent à des vaisseaux rétiniens qui se sont emparés du pigment sous-jacent et l'ont transporté au loin. »

Pour nous qui ne pouvons invoquer que des recherches ophthalmoscopiques à l'appui de nos opinions, nous nous contenterons de signaler consciencieusement les idées des auteurs qui, plus heureux que nous, ont pu contrôler à l'aide du microscope les lésions qu'ils avaient constatées pendant la vie.

Mais, si l'examen approndi du siége de la lésion ne nous permet pas de trancher chez le vivant cette question difficile de la migration des cellules pigmentaires, elle nous autorise jusqu'à un certain point à nous inscrire contre les auteurs qui, comme M. le Dr Galezowski, assignent à la choroïde un rôle au moins égal à celui de la rétine dans le processus pathologique que nous traitons. « Aujourd'hui, dit M. Galezowski, il ne peut y avoir de doute que, dans cette affection, la choroïde et la rétine soient malades *au même degré.* » Cependant, à l'ophthalmoscope, la membrane choroïdienne ne nous a jamais, à beaucoup près, présenté des altérations aussi évidentes que celles de la rétine : elle est tout au plus effleurée. La couche épithéliale est atteinte ; elle est dépigmentée ; mais ses éléments principaux restent intacts. Le stroma et les vaisseaux sont sains. L'examen ophthalmoscopique réfute donc, ou à peu près, l'opinion des auteurs qui, comme Schweigger, placent dans la choroïde le début et le point de départ de la maladie. Comment admettre en effet, si les altérations se montrent d'a-

bord dans la choroïde pour s'étendre seulement ensuite par continuité de tissu dans la membrane nerveuse, cette sorte d'intégrité de l'élément choroïdien coexistant avec une atrophie presque complète des couches nerveuses rétiniennes ? Si la choroïde est la première atteinte, elle doit présenter les altérations les plus marquées. C'est justement le contraire qui a lieu. Et ce n'est pas seulement l'examen ophthalmoscopique qui nous fait arriver à cette conclusion que la choroïde ne joue ici qu'un rôle secondaire. Bolling Pope, qui a souvent eu l'occasion d'examiner le microscope en main des rétines affectées de pigmentation, s'étonne de rencontrer la membrane choroïdienne presque intacte. « L'atrophie rétinienne, dit-il, contraste singulièrement avec l'intégrité relative de la choroïde, dont les éléments sont en général et pour la plupart conservés. » On ne peut pas nier cependant que cette membrane soit atteinte ; l'ophthalmoscope y montre des désordres superficiels que l'examen histologique confirme en tous points. On comprend du reste que la choroïde sous-jacente à la rétine puisse à la rigueur participer un peu aux altérations de cette dernière. Mais encore une fois, les changements survenus dans la membrane choroïdienne n'approchent pas à beaucoup près des transformations que l'on remarque dans la membrane nerveuse. Aussi sommes-nous en droit de donner à l'affection que nous traitons le nom de rétinite pigmentaire à l'exclusion de ceux de choroïdite et de rétino-choroïdite sous lesquels certains auteurs l'ont à tort décrite.

Nous en avons à peu près terminé avec l'anatomie

pathologique de la rétinite pigmentaire et nous devrions nous en arrêter là puisque nous avons, suivant le but que nous nous proposions, résumé aussi exactement que possible, eu égard au cadre restreint de notre travail, les opinions émises par les auteurs qui ont le mieux étudié cette question. Mais, comme nous l'avons dit en commençant, nous voulons avant tout faire de la clinique; aussi n'avons nous mis tant de soin à décrire l'histologie de la rétinite tigrée que pour y chercher l'explication de quelques symptômes importants de l'affection qui nous occupe. Nous avons déjà, dans le courant de ce chapitre expliqué, chemin faisant, certaines altérations visibles à l'ophthalmoscope, comme la diminution de calibre des vaisseaux, l'atrophie rétinienne, la décoloration de la papille. Voyons si nous serons aussi heureux dans l'interprétation des symptômes physiologiques par les lésions qui les déterminent et d'abord, commençons par les deux signes fonctionnels les plus importants pour le diagnostic de la rétinite pigmentaire : l'héméralopie et le rétrécissement concentrique du champ de la vision.

L'élément nerveux de la rétine, avons-nous dit avec tous les auteurs, s'atrophie lentement et progressivement. Commencée dans les couches périphériques, cette atrophie s'avance peu à peu vers le centre, en formant autour de la papille un cercle qui se rétrécit de plus en plus. Donc, dans les cas de rétinite pigmentaire, il existe sur la rétine un anneau périphérique, d'autant plus large que la maladie fait plus de progrès, et suivant lequel la vision ne peut plus avoir lieu puisque l'élément sensoriel est détruit. Cet an-

neau n'empêche pas la rétine d'être impressionnée dans sa partie centrale, car, en cet endroit, les cônes et les bâtonnets existent. On comprend dès lors le rétrécissement concentrique du champ de la vision augmentant peu à peu avec l'atrophie rétinienne et aboutissant fatalement à la cécité lorsque la dégénérescence envahit la macula.

L'héméralopie s'explique parfaitement, elle aussi. Pendant la nuit, les rayons lumineux sont non-seulement affaiblis, mais aussi dispersés; de sorte qu'il faut pour réunir les conditions favorables à la vision nocturne : 1° Une membrane impressionnable d'une grande étendue afin de collectionner le plus de rayons possible ; 2° Des éléments nerveux nombreux afin de suppléer au défaut d'éclairage par une sensibilité plus grande de la rétine. C'est justement le contraire qui a lieu dans la rétinite tigrée. La rétine, ainsi que nous l'avons dit plus haut, n'est plus sensible à la lumière que suivant une zone centrale très-étroite, et encore, dans cette zone, lorsque la maladie a fait un peu de progrès, l'élément nerveux est considérablement raréfié. On comprend très-bien que, dans ces circonstances défectueuses, la vision nocture soit abolie.

Mais les conditions que nous venons d'invoquer ne se produisent que lorsque l'affection date déjà de longtemps, et cependant l'héméralopie est un des premiers symptômes qu'accusent les malades. Il faut donc qu'au début de la rétinite pigmentaire, alors que les bâtonnets et les cônes sont à peu près intacts, et qu'il existe encore un champ visuel assez étendu, il y ait une autre cause qui intervienne pour abolir la vision nocturne. Cette autre cause est dans ce cas toute fonc-

tionnelle. La rétine a perdu de son impressionnabilité ; elle est devenue comme torpide et elle répond plus lentement et plus difficilement aux impressions lumineuses. Il lui faut donc, pour qu'elle accuse les mêmes sensations, une somme de rayons deux ou trois fois plus grande qu'à l'état normal. La vision de nuit dans ces conditions ne peut plus se produire ; aussi voit-on, comme nous l'indiquions au chapitre des symptômes, le malade chercher à s'orienter le soir en dirigeant son regard vers le ciel, qui seul est alors assez lumineux pour impressionner la rétine. Plus tard, disions-nous encore, cette ressource lui est même interdite, car l'atrophie des couches sensorielles intervenant alors à son tour, il faut les rayons du soleil pour tirer la membrane nerveuse de sa torpeur.

Il ressort de ce chapitre sur l'anatomie pathologique de la rétinite pigmentaire, une particularité bien intéressante : c'est la coïncidence qui existe entre l'intégrité entière du nerf optique et des fibres qui en émanent, et la destruction presque totale des couches nerveuses de la rétine. Dans la rétinite tigrée, le processus morbide semble faire abstraction complète des fibres conductrices de l'impression lumineuse, pour s'attaquer exclusivement aux fibres sensorielles représentées par les cônes et les bâtonnets. L'anatomie pathologique donne donc dans ce cas, raison à Ed. de Jæger qui proposait de diviser les affections de l'appareil nerveux de l'œil en deux grandes classes : la première comprenant les maladies de l'appareil sensoriel, la deuxième les maladies de l'appareil conducteur.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC.

Le diagnostic de la rétinite pigmentaire est en général facile à établir, parce qu'il repose sur des symptômes à peu près constants. Il suffit d'avoir observé un ou deux cas typiques pour reconnaître sûrement ensuite l'affection chaque fois qu'elle se présente dans la pratique. Aussi n'est-ce pas sans étonnement qu'on constate en lisant les travaux faits sur cette maladie, les nombreuses erreurs de diagnostic commises de tout temps par les auteurs les plus recommandables. Un grand nombre d'oculistes dont les noms font cependant autorité dans la science, Lebert, Schweigger, Mooren, Haase et bien d'autres ont confondu la rétinite pigmentaire avec des affections du fond de l'œil qui en différaient, en tous points et par leur étiologie et par leurs caractères cliniques. Quelques-uns ont été même jusqu'à nier la rétinite tigrée comme entité morbide : « La rétinite pigmentaire n'est pas à proprement parler une maladie à part, dit Schweigger dans ses *Leçons d'ophthalmoscopie ;* mais elle est plutôt le résultat de processus pathologiques variés.» Malgré l'autorité dont jouit cet auteur, nous n'hésitons pas à affirmer, en nous appuyant sur des faits cliniques nombreux et observés avec soin, que la rétinite pigmentaire est une maladie à part, au même titre que les autres rétinites, et qu'elle est parfaitement distincte des autres lésions du fond de l'œil. Nous allons même chercher à prouver dans ce cha-

pitre, qu'il est presque impossible de la confondre et de la méconnaître, si l'on procède avec soin et surtout avec ordre à l'examen du malade.

La rétinite tigrée est caractérisée par une triade de symptômes dont la réunion suffit pour établir un diagnostic rigoureux. C'est, 1° l'héméralopie ; 2° le rétrécissement concentrique dn champ de la vision avec conservation de l'acuité visuelle centrale ; 3° la pigmentation des zones équatoriales de la rétine. Lorsqu'un malade accuse simultanément ces trois phénomènes, il n'y a pas à s'y tromper ; il est atteint de rétinite pigmentaire. Mais comme dans certains cas, assez rares il est vrai, un des trois symptômes caractéristiques peut manquer ou être assez peu marqué pour qu'on ne puisse en tenir compte, il est bon d'établir la valeur intrinsèque de chacun des trois caractères pathognomoniques, afin que, si l'un deux vient à faire défaut, on sache à quoi s'en tenir sur l'importance des deux autres au point de vue du diagnostic.

Supposons le cas le plus fréquent, celui où les taches pigmentaires manquent. On devra alors porter toute son attention sur le symptôme héméralopie. S'il y a plusieurs années que le malade ne voit plus la nuit, et si, depuis son début, l'affection a été en s'aggravant toujours, on a grande chance d'avoir affaire à une rétinite tigrée. Lorsque, au contraire, la vision nocturne n'est abolie que depuis quelques jours seulement et que la maladie, au lieu d'aller en s'aggravant, présente des alternatives de guérison et de récidive, il faut rejeter complètement l'idée de rétinite pigmentaire pour croire à une héméralopie essentielle.

Le deuxième symptôme, le rétrécissement concentrique du champ de la vision est suivant M. Monoyer (1) le plus caractéristique de la maladie, parce que, dit cet auteur, il ne manque jamais. Cependant, il peut quelquefois affecter une forme anormale, témoin les observations de De Graefe et de Windsor(2). Mais ces faits sont rares et n'infirment en rien la valeur du symptôme fonctionnel dont nous parlons.

Quand à l'héméralopie, nous la regardons comme un signe pathognomonique de la plus haute importance. Bien que M. Monoyer (*loc. cit.*), assure l'avoir vue manquer dans certains cas, nous n'oserions affirmer l'existence d'une rétinite pigmentaire en l'absence de ce symptôme, quand même le malade offrirait un rétrécissement concentrique du champ de la vision et une pigmentation des zones équatoriales de la rétine. En revanche une héméralopie persistante et chronique, doit toujours faire soupçonner une rétinite tigrée, quand même l'ophthalmoscope n'accuserait aucun symptôme à l'appui de ce diagnostic.

Les autres altérations soit fonctionnelles, soit ophthalmoscopiques que nous avons au chapitre des symptômes signalées comme appartenant à la rétinite pigmentaire, ont selon nous une importance infiniment moindre que celle des trois caractères dont nous venons de parler. Elles peuvent manquer sans cependant influer grandement pour cela sur le diagnostic. Est-ce à dire qu'il ne faille pas les rechercher? Non assurément, parce que, lorsqu'un des symptômes

(1) E. Mouchot : *Essai sur la rétinite pigmentaire typique*, p. 40, thèses de Strasbourg, 1868.

(2) Voir la Symptomatologie.

importants manque, elles peuvent lui suppléer jusqu'à un certain point et que, dans tous les cas, le praticien ne doit négliger aucune des occasions qui lui sont offertes de vérifier le diagnostic porté.

La rétinite pigmentaire est bien, comme on le voit, une maladie à part, caractérisée par un ensemble de phénomènes tout à fait particuliers à l'affection. Comment se fait-il alors que des auteurs aussi éminents que ceux que nous citions tout à l'heure, aient pu confondre avec elle une foule d'altérations entièrement différentes? C'est que ces auteurs au lieu d'établir, comme nous venons de le faire, leur diagnostic sur un groupe de caractères qui ne sont pathognomomiques que parce qu'ils se trouvent réunis, se sont appuyés pour affirmer l'existence d'une rétinite tigrée sur un seul symptôme isolé. On comprend parfaitement en effet que, si l'on se base sur la seule présence du pigment dans la rétine pour diagnostiquer une rétinite tigrée, on confondra avec cette affection un grand nombre de maladies, comme la chorio-rétinite, la choroïdite atrophique, certains névrites, etc., etc. dans lesquelles la trame rétinienne présente très-souvent des taches pigmentaires. Tel est le cas de M. Haase qui, ayant observé chez un malade une pigmentation de la rétine n'a pas hésité à porter le diagnostic de rétinite pigmentaire, malgré l'absence complète des autres symptômes. L'héméralopie, en effet, était remplacée par une photophobie intense, le champ visuel présentait une forme insolite et, ce qui jusqu'ici ne s'était jamais rencontré, le malade guérit en quelques jours.

Ces erreurs de diagnostic ne sont malheusement

pas rares dans l'histoire de la rétinite pigmentaire et, pour s'en convaincre, on n'a qu'à jeter les yeux sur un mémoire de Lebert, publié en 1870, dans les *Archives d'Ophthalmologie* (1). Dans ce mémoire se trouvent réunies et classées les formes soi-disant anormales de la rétinite pigmentaire observées par les oculistes jusqu'à ce jour. On retrouve là, comprises sous la même dénomination de rétinite tigrée, les affections oculaires les plus complexes et les plus disparates. Qu'est-ce en effet, qu'une « *rétinite pigmentaire avec amblyopie centrale, altération non cencentrique du champ visuel et nystagmus?* » Qu'est-ce encore que la « *chorio-rétinite pigmentaire avec symptômes anormaux?* » Pour nous, nous croyons tout simplement qu'on a confondu, dans ces cas, la maladie que nous traitons avec certaines choroïdites qui présentaient une altération du champ visuel, et dans lesquelles on avait constaté une pigmentation de la rétine. Lebert n'est du reste pas le seul qui se soit mépris ainsi. Le Dr Mooren, cite comme symptôme assez constant dans la rétinite tigrée, des taches blanches qui tranchent sur le fond de l'œil par un aspect plus éclatant. « Ces taches, dit cet auteur, deviennent plus nombrenses avec le temps et s'entourent de pigment couleur rouille. » Il serait difficile de ne pas reconnaître à cette description, les caractères les plus saillants de la choroïdite atrophique. Je ne veux pas dire cependant que les oculistes qui ont constaté ces lésions se soient toujours trompés. Certes, des altérations de la choroïde, du corps vitré, de la sclérotique, peuvent

(1) Ce mémoire se trouve résumé dans les *Annales d'oculistique*, série 10, t. LXVI, p. 9.

parfaitement survenir dans le courant d'une maladie qui, comme la rétinite pigmentaire, met de longues années à évoluer. Mais pourquoi voir un rapport intime là où il n'y a qu'une coïncidence? Pourquoi vouloir à tous prix rapprocher deux maladies différentes parce qu'elles se trouvent accidentellement réunies? Le auteurs qui sont entrés dans cette voie ont eu le tort de généraliser les faits trop rares qu'ils avaient observés, et de faire de l'exception une règle, en décrivant sous le nom de chorio-rétinite pigmentaire la maladie que nous traitons. Nous aussi, nous avons observé chez un de nos malades, une plaque de choroïdite et chez un autre des troubles du corps vitré. Mais dans le premier cas, ainsi qu'on peut s'en convaincre en lisant les observations qui font suite à ce travail, la plaque de choroïdite était sous-jacente à une portion de rétine entièrement saine. L'altération n'avait donc pas pu se propager par continuité de tissu d'une menbrane à l'autre, comme le veulent les auteurs dont nous parlons. Dans l'autre cas on avait bien véritablement aussi affaire à une coïncidence, puisque les troubles du corps vitré, survenus bien après le début de la rétinite pigmentaire, ont disparu spontanément au bout d'un temps relativement fort court.

On comprendrait jusqu'à un certain point, le rapprochement qu'ont voulu établir certains auteurs entre la rétinite pigmentaire et la rétino-choroïdite, si ces deux maladies présentaient le moindre symptôme commun. Mais les caractères fonctionnels et ophthalmoscopiques sont essentiellement différents, suivant qu'on a affaire à l'une ou à l'autre de ces affec-

tions. On n'a constaté d'héméralopie dans aucun cas de rétino-choroïdite. Le champ visuel est, il est vrai, très-souvent altéré; mais jamais il n'affecte ce rétrécissement concentrique qu'on retrouve toujours dans la rétinite tigrée. Il existe bien, dans les deux cas, des taches pigmentaires siégeant dans le rétine; c'est même ce caractère commun aux deux affections qui les a fait confondre sous la même dénomination et qui a amené ces erreurs de diagnostic contre lesquelles on se heurte à chaque pas lorsqu'on étudie la rétinite tigrée. Or la seule présence du pigment dans la rétine ne peut pas être invoquée comme trait d'union entre les deux maladies dont nous cherchons à établir ici le diagnostic différentiel, et cela pour deux raisons.

D'abord les taches pigmentaires qui peuvent manquer dans la chorio-rétinite n'ont qu'une importance secondaire dans la rétinite tigrée, attendu qu'elles ne sont pas nécessairement en rapport avec la marche de la maladie : très-souvent, à un champ visuel considérablement rétréci et à une héméralopie datant de plusieurs années, correspondent quelques rares taches pigmentaires à peine appréciables à l'ophthalmoscope. Nous avons vu un malade âgé de 21 ans qui accusait depuis sa naissance les caractères d'une rétinite tigrée héréditaire et qui cependant n'offrait à l'ophthalmoscope qu'un seul point de pigment dans tout le champ rétinien.

D'un autre côté, les plaques charbonnées de la rétinite pigmentaire diffèrent essentiellement de celles que l'on remarque dans chorio-rétinite et à plus forte raison des taches de la choroïdite atrophique. Dans

la première de ces affections, le pigment représente le plus souvent en effet la forme de corpuscules osseux anastomosés de manière à constituer, comme nous l'avons déjà dit, un treillis finement découpé. Cette sorte de canevas, qui occupe à une période déjà avancée de la maladie toute la périphérie du champ ophthalmoscopique a un aspect particulier et facile à distinguer des taches noires propres à la rétino-choroïdite. Celles-ci ont la forme de plaques beaucoup plus volumineuses, sans prolongements ni anastomoses, disposées irrégulièrement et indifféremment sur tous les points de la rétine.

Le pigment de la rétinite tigrée peut quelquefois cependant affecter un autre aspect. Dans certains cas, ce sont de petits grains noirs, assez semblables à des grains de tabac, occupant le lieu d'élection des taches de la rétinite pigmentaire. Nous avons dans les planches qui font suite à ce travail un très-beau spécimen de cette variété de rétinite (1). Elle se rencontre du reste assez rarement dans la pratique. Nous croyons même qu'elle n'a été décrite jusqu'ici que par M. le Dr Galezowski qui en fait un des symptômes propres à la rétinite pigmentaire de cause syphilitique. Nous verrons plus tard, au chapitre de l'étiologie, ce qu'il faut penser de cette variété de la rétinite tigrée. Disons cependant, dès à présent, que le malade dont nous présentons l'image ophthalmoscopique n'offrait dans ses antécédents aucune indication qui pût faire croire à une maladie de cause spécifique.

Un dernier caractère assez important qui peut ser-

(1) Voyez P. 2, F. III.

vir aussi à distinguer les taches pigmentaires propres à la rétinite tigrée, c'est la disposition même de ces taches placées à l'ora serrata et le plus souvent le long des vaisseaux qu'elles recouvrent quelquefois même en partie. Les plaques de rétino-choroïdite sont au contraire disséminées sans ordre dans la rétine et situées ordinairement aux environs de la papille.

D'autres affections du fond de l'œil peuvent encore, moins facilement cependant que la rétino-choroïdite, être confondues avec la rétine pigmentaire : ce sont surtout les maladies qui présentent comme la rétinite tigrée des altérations du champ visuel. Ces affections sont nombreuses et la plupart du temps complexes ; telles sont les hémorrhagies de la rétine, le décollement de cette membrane, l'amaurose cérébrale, certaines névrites, etc., etc. Mais ici le champ visuel est toujours réduit suivant certains angles et non dans une zone parfaitement concentrique, comme cela se voit dans la maladie qui nous occupe. De plus l'acuité centrale est plus ou moins diminuée. Dans tous les cas, lorsqu'on aura à établir le diagnostic différentiel, on pourra toujours reconnaître la rétinite pigmentaire à son principal caractère : l'héméralopie qui, dans ces maladies, fait constamment défaut.

En résumé, le diagnostic de la rétinite pigmentaire n'offre de difficulté réelle que lorsqu'on se trouve en présence d'un de ces cas complexes, dans lesquels une maladie de la choroïde ou du nerf optique vient en quelque sorte se greffer sur le type morbide primitif et ajouter ses propres symptômes à ceux de la maladie que nous traitons. Ces cas sont beaucoup plus rares que ne sembleraient l'indiquer les observations de

toutes sortes publiées par les auteurs qui se sont occupés de la question. Quoi qu'il en soit, au milieu de cet amas de symptômes appartenant à des maladies qui se compliquent l'une l'autre, on pourra toujours constater les caractères de la rétinite pigmentaire, si, comme nous le recommandions en commençant, on procède avec ordre et avec méthode à l'examen du malade.

Lorsqu'on se trouve en présence d'un individu présumé atteint de rétinite pigmentaire, on doit s'informer d'abord s'il est héméralope ; si son héméralopie est ancienne ou récente, congénitale ou acquise ; si la maladie a été en s'aggravant, ou si au contraire elle a présenté des alternatives de guérison et de rechute. On passe ensuite à l'examen du champ de la vision et de l'acuité visuelle centrale, puis on s'informe des antécédents du malade au point de vue de l'hérédité, de la consanguinité, de la syphilis. Alors seulement on passe à l'examen ophthalmoscopique. Il faut se rappeler, et nous ne saurions trop insister sur ce point, que l'ophthalmoscope sert plutôt à confirmer qu'à établir le diagnostic, et que la plus grande partie pour ne pas dire la totalité des erreurs commises par les oculistes vient de ce qu'ils ont attaché trop d'importance à l'examen du fond de l'œil, tout en n'insistant pas assez sur les seuls vrais caractères de la rétinite tigrée, les symptômes physiologiques.

CHAPITRE V.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISON.

La rétinite pigmentaire est en général une maladie essentiellement chronique. Ses débuts remontent la plupart du temps à l'enfance, et sa marche est tellement lente qu'elle met d'ordinaire de trente à quarante ans avant de parvenir à une évolution complète. Nous avons vu un malade âgé de cinquante ans et atteint de rétinite pigmentaire congénitale, chez lequel depuis une trentaine d'années l'affection était restée stationnaire. La vision centrale était aussi parfaite que possible, malgré un certain degré d'hypermétropie, et cet homme s'était insensiblement habitué à son affection qui ne le gênait presque pas, disait-il, puisqu'elle lui permettait de travailler pendant le jour.

La rétinite pigmentaire peut quelquefois cependant évoluer d'une manière extrêmement rapide. C'est lorsque l'individu affecté prend dans le sein de sa mère le germe de la maladie pour cause d'hérédité, de consanguinité ou de syphilis. La rétinite peut dans ces cas arriver à sa terminaison pendant la vie intra-utérine. L'enfant naît alors complètement aveugle, et l'ophthalmoscope révèle tous les symptômes de la rétinite tigrée arrivée à sa dernière période, à savoir : une atrophie complète de la papille, une sclérose et une diminution de calibre des vaisseaux qui quelquefois ont totalement disparu, des taches pigmentaires nombreuses sur la rétine qui est elle-même complètement atrophiée. Heureusement, ces cas sont excep-

tionnels. Le plus généralement, même dans la rétinite congénitale, la cécité n'arrive que tardivement.

Nous ne pouvons mieux faire, pour donner une idée de cette marche essentiellement chronique, propre à la rétinite pigmentaire, que de rapporter l'histoire d'un de nos malades, qui, bien qu'affecté congénitalement, présentait à l'ophthalmoscope des symptômes tellement peu avancés, qu'il nous a fallu recourir aux antécédents pour établir avec certitude notre diagnostic.

Obs. II (Personnelle). — M... Edouard, âgé de 21 ans, soldat au 13e régiment d'artillerie, entre au Val-de-Grâce, dans le service de M. le professeur Perrin, pour une héméralopie congénitale.

Le malade n'est pas né d'un mariage entre consanguins ; il ne se rappelle pas qu'il y ait jamais eu dans sa famille exemple d'une semblable alliance. Cependant la maladie pour laquelle il entre à l'hôpital est manifestement héréditaire ; son père, âgé de 50 ans, est atteint depuis sa naissance d'une semblable affection ; son oncle, âgé de 47 ans, a une rétinite pigmentaire congénitale, ainsi que son grand oncle qui touche maintenant à sa 79e année. Tous les autres membres de cette famille jouissent d'une vue excellente. Quant au malade, qui fait le sujet de cette observation, il est doué d'une intelligence au-dessus de la moyenne et nous assure n'avoir jamais eu d'affection spécifique.

M... est grand, vigoureux ; sa santé parait florissante. Il a le teint coloré, les cheveux blonds et les yeux bleus. Ses pupilles sont moyennement dilatées ; les milieux de l'œil sont transparents et il n'y a pas d'augmentation dans le diamètre antéro-postérieur de la chambre antérieure. La malade accuse pendant la journée des phénomènes lumineux subjectifs se faisant surtout sentir le matin et le soir. Pendant la nuit, il est complètement aveugle.

$$S = \begin{cases} \text{O. D.} & \frac{9/12}{40} \\ \text{O. G.} & \frac{3}{40} \end{cases}$$

Le champ visuel est manifestement rétréci. Il présente, le

malade étant placé à une distance de 90 cent. du point de fixation

O. D. { 28 c. m. de diamètre transversal.
25 c. m. de diamètre vertical.
O. G. = 23 c. m. pour les deux diamètres.

Le sens des couleurs est complètement intact.

L'examen ophthalmoscopique révèle des altérations encore très-peu avancées. Si l'on s'en rapportait uniquement aux symptômes anatomiques, on croirait assister au début d'une rétinite pigmentaire. (Voir planche I., fig. 1.)

O. D. La papille est légèrement ovale, à grand diamètre vertical. Elle est infiltrée et entourée d'une auréole grisâtre. La rétine présente, elle aussi, autour de la tache papillaire une zone d'infiltration, occupant en largeur trois diamètres de papille environ dans toutes les directions. Cette zone est blanche, opalescente ; à son niveau les artères sont un peu voilées et on devine à peine le stroma choroïdien. En dehors d'elle, la rétine est tout à fait transparente, la choroïde dépigmentée, laisse apercevoir les veinæ vorticosæ et présente cet aspect marbré que nous avons signalé déjà. Les artères et les veines sont à peine diminuées de volume. A la partie supérieure du champ ophthalmoscopique, on distingue à l'image renversée un seul point de pigment ovalaire, occupant le trajet d'une veine.

O. G. L'image ophthalmoscopique est identique à celle de l'autre œil. Seulement l'opalescence et l'infiltration occupent ici toute la rétine. En faisant porter l'œil en forte convergence, on aperçoit deux ou trois petits grains de pigment isolés, dont quelques-uns ont la forme caractéristique.

Ici, comme chez le malade qui fait le sujet de notre première observation, nous retrouvons réunis, et cela depuis nombre d'années, tous les symptômes physiologiques propres à la rétinite pigmentaire, et cependant les lésions anatomiques accusées par l'ophthalmoscope sembleraient indiquer plutôt une affection de date récente qu'une maladie qui remonte, comme celle dont nous parlons, a plus de vingt années. L'examen ophthalmoscopique révèle en effet des altérations analogues à celles qu'a décrites Landolt comme caractérisant le début de la rétinite tigrée. Ce n'est donc

pas sur l'ophthalmoscope qu'il faudra se baser pour noter les progrès faits par la maladie. Nous avons déjà vu du reste que la présence du pigment dans la rétine n'est qu'un phénomène tout à fait secondaire et que la rétinite tigrée peut même, dans quelques cas, évoluer complètement sans qu'il se forme sur la membrane nerveuse la moindre tache pigmentaire. (Rétinite pigmentaire sans pigment de Lebert.)

Il existe cependant un signe clinique qui permet de suivre sûrement et exactement la marche envahissante de la rétinite tigrée; c'est le champ visuel. L'amplitude de la vision est en effet inversement proportionnelle à l'étendue des altérations rétiniennes. Plus la maladie fera de progrès, plus l'atrophie se rapprochera de la papille, et plus par conséquent le champ visuel diminuera d'étendue. Le médecin trouve dans ce caractère de la maladie un renseignement d'autant plus précieux pour reconnaître la marche de l'affection que c'est le malade lui-même qui le fournit par ses réponses. On peut de la sorte déterminer mathématiquement pour ainsi dire les progrès faits par la rétinité en un temps donné et tirer ainsi des conclusions certaines au point de vue du pronostic et surtout du traitement. La délimitation exacte du champ de la vision a pour nous une importance extrême. Elle doit être faite périodiquement et avec un soin minutieux. Lorsqu'on expérimente un traitement sur un malade et qu'on a par conséquent le plus grand intérêt à noter les modifications qu'apporte dans l'évolution régulière de l'affection la médication employée, il faut chaque semaine, chaque quinze jours au plus, reconnaître l'étendue du champ visuel, et veiller sur-

tout à ce que dans ces examens le malade se trouve toujours dans les mêmes conditions d'éclairage et de position par rapport au point fixé.

On peut dire en règle générale que la rétinite pigmentaire occupe toujours les deux yeux. Les exceptions à cette règle sont très-peu nombreuses. On ne connaît depuis la découverte de la rétinite tigrée que deux cas où les lésions étaient monoculaires. Le premier a été observé à Rio-de-Janeiro par Pedraglia chez un homme âgé de 36 ans. Les taches pigmentaires occupaient uniquement l'œil droit qui présentait en même temps un strabisme divergent. Le second cas a été constaté chez le cheval, et appartient à MM. Biervliet et Van Rooy, de Bruges.

Le développement de la rétinite pigmentaire dans les deux yeux se fait d'ordinaire d'une manière égale, et symétrique. Chez un malade atteint de rétinite tigrée, on constate la plupart du temps des deux côtés des lésions identiques et arrivées à la même période. Cependant cette règle n'est pas aussi générale qu'on pourrait le croire d'après les assertions des auteurs ; nous avons trouvé chez deux de nos malades des altérations incontestablement plus avancées dans l'œil gauche que dans l'œil droit. Il ne faudrait pas cependant conclure de ces faits que la rétinite tigrée était primitivement monoculaire chez les deux malades dont nous parlons. Les altérations d'abord identiques des deux côtés ont pu à un moment donné se développer plus rapidement dans un œil que dans l'autre, soit parce qu'elles trouvaient là plus qu'ici un terrain favorable à leur évolution, soit pour d'autres causes qu'il est impossible de définir.

Quoi qu'il en soit, la marche de la rétinite pigmentaire n'en est pas moins lente ni moins sûre. L'affection progresse fatalement, à l'insu du malade, presque à l'insu du médecin. Jamais elle ne revient sur ses pas : l'héméralopie une fois parue, persiste et s'accuse chaque soir; puis vient la diminution et bientôt la perte de la vision périphérique. Le champ visuel perd de sa surface ; chaque année en rétrécit le cercle; au bout d'un temps assez long, le malade ne voit plus que suivant un point lumineux qui finit lui-même par s'éteindre, car la cécité est, comme nous l'avons dit déjà, la terminaison constante de cette terrible maladie. On a, nous le savons, signalé dans la science des cas où la rétinite pigmentaire avait cédé au traitement et où les malades avaient guéri. Nous n'osons croire à ces cures que l'expérience dément malheureusement tous les jours. Nous pensons jusqu'à plus ample information que les auteurs qui les rapportent se sont trop hâtés de diagnostiquer la rétinite tigrée et qu'ils avaient plutôt affaire à des cas d'héméralopie essentielle qui, comme chacun sait, cèdent parfaitement et en très-peu de temps à une médication appropriée.

Nous possédons maintenant tous les éléments nécessaires pour établir le pronostic de la rétinite tigrée. Celui-ci est constamment grave, puisque la maladie se termine toujours par la cécité. Cette gravité est cependant atténuée jusqu'à un certain point par la lenteur avec laquelle évolue l'affection, et par l'innocuité relative de la maladie pendant le jour. La terminaison de la rétinite pigmentaire est constamment fatale, c'est vrai, mais elle n'arrive qu'au bout d'un temps fort long.

Quelquefois même, surtout lorsque la rétinite est acquise, le malade, parvenu à un âge avancé, ne se doute pas encore qu'il doit perdre la vue. Le processus morbide n'éveille du reste aucune douleur, et l'affection marche d'une façon tellement insidieuse que ses progrès passent inaperçus. C'est à tel point que certains oculistes considèrent la rétinite pigmentaire plutôt comme une infirmité que comme une maladie. Il est aussi une considération importante dont nous devons tenir compte pour le pronostic: c'est que, pendant les nombreuses années qu'elle met à accomplir son évolution, la rétinite tigrée n'enlève aucunement à l'individu affecté ses moyens d'existence, puisqu'elle lui permet de voir et par conséquent de travailler pendant le jour. Au résumé, le pronostic de la rétinite pigmentaire est moins grave que ne semblerait l'indiquer sa terminaison toujours funeste. Nous dirons même, et cela sans crainte d'être contredit, que la rétinite tigrée est de toutes les affections chroniques des membranes profondes la moins préjudiciable aux intérêts du malade.

Il est bien entendu que nous avons voulu parler de la rétinite pigmentaire proprement dite, c'est-à-dire sans complications. Le pronostic change évidemment quand on se trouve en présence d'une de ces affections complexes que nous décrivons au précédent chapitre. Lorsqu'une maladie quelconque des membranes profondes vient s'ajouter à la rétinite tigrée, la maladie primitive acquiert, et cela se comprend, une gravité exceptionnelle. Supposons, et le cas a été observé, une choroïdite atrophique venant s'enter sur une rétinite pigmentaire en voie d'évolution. Immédiatement

on aura, en même temps que les symptômes de l'affection primitive, une diminution de l'acuité visuelle et une altération du sens des couleurs, phénomènes qui empêchent en grande partie, pour ne pas dire entièrement le travail du sujet, et le mettent, s'il appartient à la classe ouvrière, dans l'impossibilité complète de pourvoir à ses besoins journaliers. Il est inutile de multiplier les exemples; la gravité du pronostic dans ces cas s'explique d'elle-même. Il suffit d'ajouter que, dans ces circonstances, la cécité arrive presque toujours très-vite : en très-peu de temps, le malade peu devenir complètement aveugle, non pas parce que la rétinite tigrée précipite sa marche, mais parce que le processus morbide nouveau entraîne lui-même bien plus rapidement que la rétinite pigmentaire la perte absolue du sens frappé.

Il est un dernier point sur lequel nous devons appeler l'attention avant d'en finir avec le pronostic de la rétinite tigrée : c'est la gravité qu'acquièrent certaines affections d'ordinaires bénignes, lorsqu'elles se compliquent de la maladie que nous traitons. Un exemple fera comprendre immédiatement notre pensée. Supposons un individu chez lequel la vision est abolie par un leucome central. Dans les circonstances ordinaires, on pourra parfaitement lui rendre la vue en déplaçant la pupille par une opération appropriée. Mais si la tache cornéenne coexiste avec une rétinite pigmentaire, l'iridectomie devient complètement inutile parce qu'elle n'apporterait aucune modification dans l'exercice de la vision. Dans ces conditions, en effet, la seule partie de la rétine restée impressionnable est le centre qui correspond justement au leucome

cornéen. Toute tentative d'opération est donc formellement contr'indiquée, attendu que les rayons lumineux passant par la nouvelle ouverture faite à l'iris viendraient nécessairement frapper une portion de rétine excentrique et par conséquent insensible.

CHAPITRE V

ÉTIOLOGIE.

Les causes de la rétinite pigmentaire signalées par les auteurs sont nombreuses et variées. Les oculistes qui ont attiré l'attention sur chacune d'elles se sont surtout appuyés pour les faire admettre sur des données statistiques. Malheureusement la rétinite pigmentaire est rare, et les statistiques de l'affection établies jusqu'à ce jour reposent sur des faits trop peu nombreux pour être bien concluants. De plus la majorité des cas examinés ne peut s'expliquer par aucune de ces causes, de sorte qu'on ne doit les admettre qu'avec une certaine réserve et ne leur attacher qu'une importance très-minime, lorsqu'on veut en tenir compte pour le diagnostic.

La rétinite pigmentaire au point de vue étiologique se divise tout d'abord en deux grandes catégories : la première comprend les cas dont le début remonte à la vie intra-utérine ; c'est la *rétinite pigmentaire congénitale ;* la deuxième les cas où la maladie a commencé à une époque postérieure à la naissance du sujet ; c'est la *rétinite pigmentaire acquise*. Quelques auteurs soutiennent que l'affection est toujours congénitale ; d'autres sans être aussi exclusifs donnent à la première

catégorie une proportion de 99 pour 100 par rapport à la seconde. Sur les quinze observations de rétinite tigrée que nous citons dans ce travail, 11 fois l'affection était congénitale et 4 fois seulement elle était acquise. C'est à peu près le chiffre qu'indique M. le professeur Perrin (Communication orale).

Les causes invoquées comme produisant la rétinite pigmentaire s'appliquent surtout à la rétinite congénitale, ce sont principalement la consanguinité, la surdi-mutité, les influences héréditaires, la syphilis.

La coïncidence entre la consanguinité et la rétinite pigmentaire a été signalée pour la première fois par R. Liebreich. Cet auteur y attache une importance extrême; pour lui, les mariages entre parents interviendraient une fois sur deux dans la production de la rétinite tigrée. Aussi signale-t-il la fréquence de cette maladie dans les familles de noblesse ancienne où, par crainte de déroger, les descendants se marient entre eux. Le même auteur tend à prouver par les observations qu'il rapporte que le nombre des malades atteints de rétinite pigmentaire est beaucoup plus considérable que partout ailleurs chez les Israélites qui, comme chacun sait, contractent volontiers des mariages consanguins.

Plusieurs auteurs ont, comme Liebreich, signalé la fréquence de la rétinite tigrée à la suite d'alliances entre parents : Hœring l'a constaté une fois sur 6 dans ces cas ; Mooren l'a rencontrée 9 fois. Mais d'autres oculistes non moins éminents assurent ne l'avoir jamais vue dans ces conditions : tels sont MM. Monoyer, Secondi, Mauthner et Galezowski. M. le professeur Maurice Perrin lui aussi, nous a dit n'avoir jamais vu de

rétinite pigmentaire produite par la consanguinité. Cette divergence d'opinions tient uniquement, croyons-nous, à la différence des milieux dans lesquels examinaient les auteurs. L'importance énorme que Libreich assigne à la consanguinité dans ses statistiques, vient de ce qu'il a surtout visité des établissements de sourds-muets. La surdi-mutité est, en effet, comme chacun sait, produite très-souvent par des alliances consanguines.

Nous tenons de l'obligeance d'un de nos collègues et amis, M. le docteur P. Gaucher, l'observation d'un très-beau cas de rétinite pigmentaire survenue chez deux enfants nés d'une alliance entre cousins germains. Bien que ces malades n'aient pu être examinés à l'ophthalmoscope, les symptômes physiologiques, ainsi que les renseignements fournis par les antécédents sont tellement caractéristiques, que nous n'avons pas hésité dans ce cas à diagnostiquer à l'exemple de notre collègue une rétinite tigrée. Cette observation est du reste extrêmement intéressante au point de vue étiologique : aussi ne pouvons-nous résister au désir de la résumer ici :

Obs. III. — R... (Paul), âgé de 9 ans, est atteint depuis sa naissance d'une héméralopie persistante. Pendant le jour, il jouit d'une vue excellente, bien qu'on ait déjà noté chez lui un rétrécissement manifeste du champ de la vision; mais dès que le soir arrive, il est complètement aveugle et ne peut plus distinguer rien de ce qui l'entoure. Jamais il n'a été malade. Il entend parfaitement, et son intelligence est aussi développée que le comporte son âge. R... a les cheveux noirs, les iris gris, les pupilles moyennement dilatées. La chambre antérieure et le cristallin sont intacts.

Mademoiselle R..., sa sœur, âgé de 20 ans, est atteinte congénitalement, elle aussi, de la même affection et présente des symptômes exactement semblables, quoique cependant un peu plus

accentués. Le soir, elle est complètement incapable de se conduire seule ; pendant le jour elle voit parfaitement, mais elle présente un rétrécissement concentrique du champ de la vision assez marqué pour la gêner jusqu'à un certain point. Elle a, comme son frère, la chambre antérieure et le cristallin entièrement sains et transparents.

Le père et la mère de ces deux sujets sont cousins germains. Ils ont toujours eu une vue parfaite pendant le jour et pendant la nuit. Les deux malades dont nous rapportons l'histoire sont les seuls enfants qui soient nés de leur mariage.

Après les alliances consanguines, la surdi-mutité a été signalée par les auteurs comme coexistant fréquemment avec la rétinite pigmentaire. De Graefe et Pagenstecher ont publié des cas de rétinite tigrée survenus chez des sourds-muets. Mais c'est surtout Liebreich qui a appelé l'attention des observateurs sur ce sujet. Selon lui, la surdi-mutité envisagée comme cause productrice de la rétinite pigmentaire ne peut guère être séparée de la consanguinité, attendu que très-souvent elles se rencontrent toutes deux chez des individus atteints de la maladie que nous décrivons. Cet auteur a examiné dans les divers établissements de Berlin 241 sourds-muets : 14 de ces sujets, dont 5 issus de parents consanguins, présentaient les altérations caractéristiques de la rétinite pigmentaire. Or, d'après les recherches de Liebreich, la ville de Berlin ne renferme guère en tout que de 20 à 30 individus affectés de pigmentations rétiniennes ; d'où une proportion considérable, 14 sur 30 au moins, de rétinites pigmentaires compliquées de perte de l'ouïe. Sur ces 14 souds-muets atteints de rétinite tigrée, 8 étaient Israélites ; or, on sait, et nous avons déjà dit, que les mariages consanguins sont fréquents parmi les Juifs.

Dans l'établissement des enfants sourds-muets de

Paris, Liebreich a trouvé 7 cas de rétinite pigmentaire dont 3 provenant d'alliances entre parents. En Russie, dit cet auteur, la rétinite pigmentaire est très-rare chez les souds-muets, ce qui tient probablement à ce que l'Eglise grecque défend sévèrement à ses adeptes toute alliance entre individus du même sang.

Frappé des résultats importants auxquels était arrivé Libreich, et désirant vérifier autant qu'il était en notre pouvoir l'exactitude des chiffres indiqués par cet auteur nous avons visité à notre tour l'institution des Sourds-Muets de Paris. Nous devons à M. le docteur Ladreit de Lacharrière, médecin en chef de cet établissement, la faveur de l'avoir parcouru en détail. Aussi le prions-nous d'agréer publiquement nos remerciements pour la bienveillance avec laquelle il nous a accueilli, pour l'empressement qu'il a montré à nous présenter ses malades et pour les renseignements précieux qu'il a bien voulu nous fournir sur chacun d'eux.

Sur 200 sourds-muets que contient l'Institut de Paris, nous en avons trouvé 5 atteints de rétinite pigmentaire congénitale. Les observations que nous ont fournies ces malades sontassez remarquables pour que nous les publiions ici avec quelques détails.

Obs. IV (Personnelle). — Daloyau (Pierre), âgé de 14 ans, sourd-muet de naissance, est de constitution saine et a toujours joui d'une excellente santé. Son père et sa mère sont cousins germains et n'ont jamais eu d'autre enfant que lui. Ils possèdent tous deux une vue parfaite.

Le sujet que nous avons devant les yeux est blond avec des iris gris. Il est héméralope depuis son enfance ; son champ visuel est diminué concentriquement :

O. D. { 21 c. m. de diamètre horizontal.
20 c. m. de diamètre vertical.

O. G. { 22 c. m. de diamètre horizontal.
21 c. m. de diamètre vertical.

Le malade était placé pour cette expérience à 90 c. m. du point de fixation.

$$S = \frac{2}{5} \text{ pour les deux yeux.}$$

L'examen ophthalmoscopique indique chez ce sujet les altérations caractéristique d'une rétinite pigmentaire typique.

O. D. La papille est d'un blanc grisâtre ; les artères qui en partent ont fortement diminué de volume ainsi que les veines ; cependant elles peuvent être parfaitement suivies jusqu'à l'ora serrata. La choroïde est comme marbrée ; son pigment a disparu en grande partie. On distingue très-bien les veinæ vorticosæ. Lorsqu'on fait porter l'œil en forte convergence, on voit de nombreuses taches pigmentées à forme caractéristique, situées manifestement au-devant des vaisseaux choroïdiens. Ces taches se groupent surtout sur le trajet des vaisseaux de la rétine. On les rencontre également dans toutes les directions vers l'ora serrata. Les plus rapprochées du centre en sont distantes de deux longueurs de papille à peu près.

O. G. Même aspect, les taches pigmentaires sont cependant moins nombreuses, quoique affectant toujours la forme de corpuscules osseux.

Obs. V (Personnelle). — Cuvreau (André), âgé de 13 ans, est atteint de surdi-mutité congénitale. Il est le seul fruit d'un mariage entre cousins germains. Sa constitution paraît frêle et délicate ; cependant il n'a jamais contracté aucune maladie. Il a les cheveux bruns, les yeux noirs, les pupilles punctiformes. Les milieux de l'œil sont chez lui d'une transparence parfaite. Cependant l'acuité visuelle est de beaucoup diminuée.

$$S = \begin{cases} \text{O. D.} & \frac{2}{40} \\ \text{O. G.} & \frac{3}{40} \end{cases}$$

Le champ de la vision a subi lui aussi un rétrécissement considérable dans tous ses diamètres. Il présente, lorsqu'on place le malade à une distance de 90 c. m.

O. G. { 11 c. m. de diamètre horizontal.
12 c. m. de diamètre vertical.
O. D. 12 c. m. pour les deux diamètres.

Mais c'est l'examen des membranes profondes qui indique les altérations les plus remarquables.

O. G. La papille est blanche et décolorée ; les vaisseaux qui en partent sont extrêmement grêles ; après un trajet de trois diamètres de papille à peu près, ils disparaissent complètement sans laisser de traces. En faisant porter l'œil en bas et en dehors on peut suivre une artère, qui a un moment donné, se transforme en un cordon blanchâtre. Ce cordon continue le trajet du vaisseau et va se perdre vers la périphérie du champ ophthalmoscopique, en s'entourant brusquement de pigment. La choroïde à l'aspect marbré que nous signalions dans l'observation précédente. Vers les parties équatoriales de la rétine on distingue une couronne pigmentée, formée par de nombreuses cellules étoilées, dont les unes s'avancent presque jusqu'à la papille. Le fond de l'œil semble décoloré ; il a une teinte jaune orangé, on distingue parfaitement les vaisseaux choroïdiens.

O. D. Il présente des altérations en tous points identiques à celles de l'œil gauche. Même marbrure de la choroïde ; même décoloration de la papille ; même aspect général.

Obs. VI (personnelle). — Deschamps (Jules), âgé de 14 ans, n'a jamais vu assez pour se conduire pendant la nuit ; de plus il est atteint de surdi-mutité congénitale. Ses parents n'ont entre eux aucun lien de consanguinité ; aucun membre de sa famille n'est atteint d'affection semblable à la sienne.

Deschamps est blond, il a les iris bleus, les pupilles punctiformes, les milieux de l'œil complètement transparents. Son champ visuel est réduit concentriquement. Il présente pour une distance de 90 c. m. du point fixé :

O. G. { 20 c. m. de diamètre vertical.
{ 19 1/2 c. m. de diamètre horizontal.
O. D. 19 c. m. pour les deux diamètres.

$$S = \frac{1}{4}$$ pour les deux yeux.

L'examen ophthalmoscopique donne les renseignements suivants :

O. G. La papille est d'un blanc grisâtre ; elle a une forme ovalaire à grand diamètre vertical. Les artères sont extrêmement grêles ; les veines ont aussi diminué de calibre. Le fond de l'œil présente une marbrure manifeste, surtout lorsqu'on examine la périphérie ; la choroïde est dépigmentée ; elle laisse apercevoir les *venæ vorticosæ*. Vers l'ora serrata, on découvre les taches pigmentaires à forme de cellules étoilées. Ces taches qui sont

assez peu nombreuses s'aperçoivent surtout lorsqu'on fait porter l'œil en haut et en dedans. En bas elles manquent tout à fait.

O. D. Il reproduit l'image exacte de l'œil gauche. On distingue cependant, en faisant porter l'œil dans la direction tout à fait inférieure, quelques rares taches pigmentaires qui tranchent parfaitement sur le fond rouge de l'œil. Une de ces taches surplombe un vaisseau rétinien qu'elle recouvre en partie. La choroïde présente le même aspect que du côté droit; la papille est également ovalaire, à grand diamètre vertical.

Obs. VII (personnelle). — Auroy (Jean), âgé de 18 ans, est sourd-muet de naissance. Il n'a pu nous donner aucun renseignement touchant les alliances consanguines dans sa famille. C'est un individu de constitution frêle et de petite taille. En 1867 il eut une méningite très-grave. Depuis ce temps sa santé a toujours été chancelante. Son intelligence est assez obtuse et ses réponses peu nettes.

Auroy est blond, il a les yeux gris. Ses pupilles sont moyennement dilatées, mais elles se contractent parfaitement sous l'influence de la lumière. Les milieux de l'œil sont intacts et parfaitement transparents. Ce sujet est héméralope depuis sa naissance. Son champ visuel est altéré concentriquement. Il présente, lorsqu'on place le malade à une distance de 90 c. m. de l'objet fixé :

O. G. { 21 c. m. de diamètre horizontal.
{ 20 c. m. de diamètre vertical.

O. D. { 21 c. m. de diamètre horizontal.
{ 20 c. m. 1/2 de diamètre vertical.

$$S = \begin{cases} \text{O. D. } \frac{1}{8} \\ \text{O. G. } \frac{1}{6} \end{cases}$$

L'ophthalmoscope confirme en tous points les symptômes physiologiques.

O. G. La papille est grisâtre, ses contours sont peu nets et légèrement diffus. Le calibre des veines et des artères est extrêmement diminué. La choroïde dépigmentée présente l'aspect marbré caractéristique. Les veinæ vorticosæ sont très-apparents. En suivant le trajet des vaisseaux, on distingue vers l'ora serrata des plaques pigmentées tout à fait noires, situées manifestement en avant des taches marbrées de la choroïde. Ces plaques rappellent tout à fait la forme des corpuscules étoilés des os. Elles sont surtout nombreuses lorsqu'on fait porter l'œil dans la direction oblique interne. En cet endroit elles s'anastomosent entre elles et

forment une sorte de canevas finement découpé dont les ramifications s'avancent jusqu'à une distance de 2 diamètres de papille à peu près du centre de la rétine.

O. D. Même état.

Obs. VIII (personnelle). — Lapeyre (Charles), âgé de 13 ans est affecté de surdi-mutité congénitale. Son père et sa mère sont cousins germains et ont toujours joui d'une vue excellente et d'une parfaite santé. Lui, est héméralope depuis son enfance. Son acuité visuelle est pendant le jour de $\frac{1}{4}$ pour les deux yeux; mais lorsque le soir arrive, il est dans l'impossibilité complète de distinguer les objets qui l'entourent. Le champ visuel a subi un rétrécissement concentrique assez marqué. Il présente, lorsque le malade est placé à 90 c. m. du point fixé :

O. D. { 22 c. m. de diamètre vertical.
23 c. de diamètre horizontal.
O. D. 21 c. m. pour les deux diamètres.

L'ophthalmoscope permet d'apercevoir dans les deux yeux les altérations c ractéristiques de la rétine pigmentaire.

O. G. La papille est légèrement ovale, à grand diamètre vertical. Elle est blanchâtre et entourée d'un limbe de couleur grise. Le pigment de la choroïde a complètement disparu. Ici, comme dans tous les cas que nous avons examinés jusqu'ici, on constate une marbrure manifeste du fond de l'œil qui permet d'apercevoir les veinæ vorticosæ. Les artères et les veines sont extrêmement grêles. Les taches pigmentaires qui sont ici très-abondantes, occupent toute la périphérie du champ ophthalmoscopique. Dans quelque direction qu'on fasse porter l'œil, on voit ces taches noires, groupées autour des vaisseaux rétiniens dont elles suivent manifestement le trajet, s'anastomoser entre elles et former à l'ora serrata un treillis abondamment fourni qui semble comme tracé à l'encre sur le fond rouge de l'œil. Le corps vitré et le cristallin sont du reste parfaitement transparents.

O. D. L'œil droit présente les mêmes altérations que l'œil gauche, seulement à un degré plus avancé. Ainsi les vaisseaux remblent plus grêles; on les suit moins facilement dans les régions périphériques. La papille semble plus blanche et les taches pigmentaires s'avancent dans cet œil presque jusqu'au centre.

Ainsi, sur les 5 malades qui font le sujet des observations précédentes, nous en avons trouvé 3 issus

de mariage entre cousins-germains. Des deux autres, l'un ne comptait aucune alliance consanguine dans sa famille ; l'autre n'a pu nous donner sur ce point aucun renseignement suffisant. Il est important aussi de noter que tous sont sourds-muets de naissance, et qu'ils ont, sauf un seul, les facultés intellectuelles plus développées que ne le comporte leur âge. Quatre de nos observations infirmeraient donc jusqu'à un certain point les idées de de Graefe qui avait presque toujours constaté dans ces cas, en même temps que la surdi-mutité, un arrêt de développement intellectuel.

Avant d'en finir complètement avec la surdité, envisagée comme cause de la rétinite pigmentaire, nous devons appeler l'attention sur un cas extrêmement curieux, dont nous avons eu la bonne fortune de suivre le développement pendant près d'une année.

Nous voulons parler d'un de nos malades qui présentait, en même temps qu'une rétinite tigrée *acquise*, une obtusion marquée du sens de l'ouïe. Son histoire est intéressante à trop de titres pour que nous ne la reproduisions ici avec le plus grand soin et dans tous ses détails :

Obs. IX (personnelle). — Legay (Charles), âgé de 24 ans, soldat d'administration, est de taille moyenne et de constitution robuste. Sa vue a commencé à baisser vers l'âge de 9 ans ; jusque là, il n'avait jamais eu mal aux yeux. Entré à 21 ans dans le 3e zouave, il fait un séjour de seize mois en Afrique qui, paraît-il, aurait beaucoup influé sur son affection. Renvoyé pour faiblesse de la vue, en 1872, avec un congé de réforme, il est repris par la conscription en 1873 et incorporé comme soldat d'administration. Mais il ne peut faire son service et, la vue baissant toujours, il entre à l'hôpital de Vincennes. De là, il est évacué sur le Val-de-Grâce, où il arrive le 28 août 1874.

Legay n'est pas né d'un mariage entre consanguins ; il n'a jamais eu, assure-t-il, d'affection syphilitique. Il a deux frères qui,

ainsi que tous ses parents, du reste, jouissent d'une vue parfaite. Quant à lui il est d'une intelligence moyenne, mais il est affecté congénitalement d'un très-haut degré de surdité.

Dans les premiers temps de sa maladie, c'est-à-dire avant son départ pour l'Afrique, Legay n'accusait que des symptômes purement subjectifs. S'il lui arrivait de regarder un bec de gaz ou une lampe, il était aveuglé et il éprouvait une sensation pénible dans les yeux. De plus, il voyait en quelque sorte voyager dans son champ visuel une foule de petits corps d'un rouge brillant qui suivaient toujours une direction transversale et qui, à un moment donné, se brisaient en mille pièces en s'éparpillant dans toutes les directions. Ces petits corps lumineux ont persisté, et aujourd'hui encore le malade en est incommodé.

Plus tard, pendant son séjour en Afrique, Legay commença à ressentir des phénomènes d'héméralopie. Cependant ce symptôme n'était encore qu'incomplet, puisque le malade pouvait très-bien se guider le soir en fixant dans la rue la portion du ciel que limitaient les toits des maisons. Mais bientôt les symptômes s'aggravèrent, et avec l'impossibilité complète de se guider la nuit, survint un rétrécissement concentrique du champ visuel. C'est sur ces entrefaites que le malade entra au Val-de-Grâce, treize ans environ après le début de l'affection.

Interrogé par nous à cette époque, Legay dit ne pouvoir plus se conduire seul dès que le soir arrive. Son champ visuel ne présente plus que quelques centimètres de diamètre transversal. Lorsqu'il regarde à l'infini, il voit les objets comme dans un cercle lumineux très-étroit. A mesure que le jour diminue, le diamètre de ce cercle se rétrécit peu à peu. L'auréole nuageuse qui l'entoure, empiétant toujours sur les points lumineux, il arrive un moment où le malade voit tout comme à travers un voile. Quand il vient à passer dans une chambre un peu obscure, il s'arrête hésitant et se heurte aux meubles et aux murailles.

Legay, a les iris gris, les pupilles punctiformes; la chambre antérieure est normale. Les milieux de l'œil sont intacts et transparents.

O. D. (1). Le centre de la papille est injecté, cupuliforme; les artères qui en sortent sont diminuées de calibre ainsi que les veines. La partie supérieure et interne de la tache papillaire a des contours peu nets et légèrement grisâtres. A la périphérie, on

(1) L'image ophthalmoscopique de cet œil est reproduite à la fin de ce travail (Voir Pl. I, F. 2).

distingue, dans la direction inféro-interne, de fines stries de pigment paraissant être sur un plan antérieur aux vaisseaux choroïdiens. La quantité de pigment ainsi déplacée est très-peu abondante. On peut suivre en cet endroit un vaisseau rétinien et le voir en un certain point s'entourer brusquement de pigment. En dedans de la papille et vers l'ora serrata, on remarque une seule tache pigmentaire à cheval sur un vaisseau. Les autres portions de la rétine sont saines, à part cependant une marbrure manifeste du fond de l'œil due à la dépigmentation de la choroïde et à l'agglomération par place du pigment choroïdien.

La même disposition se remarque dans l'œil gauche; les vaisseaux y sont très-finement dessinés; la papille est injectée et ses bords sont un peu diffus; même aspect de la choroïde dont on distingue les veinæ vorticosæ.

Le sens des couleurs est en grande partie conservé; le violet seul paraît noir au malade.

$$S = \begin{cases} \text{O. D. } \frac{3}{20} \\ \text{O. G. } > \frac{3}{20} \end{cases}$$

Le champ visuel pris à 90 centimètres de l'œil du malade donne 13 centimètres de diamètre horizontal, 11 c. m. de diamètre vertical pour les deux yeux.

9 décembre 1874. Le malade se plaint de voir flotter devant ses yeux depuis la veille une foule de petites mouches noires qui montent et descendent dans le champ visuel. L'examen au miroir ophthalmoscopique revèle, en effet, la présence dans les deux yeux d'un assez grand nombre de petits corps punctiformes, d'un noir assez foncé qui flottent dans le corps vitré.

2 janvier. Les petits corps ont disparu en partie; le malade assure les voir en nombre bien moins grand.

10 février. Le corps vitré est redevenu tout à fait transparent; le malade n'aperçoit plus aucune mouche volante. En revanche les altérations rétiniennes sont restées tout à fait stationnaires. L'image ophthalmoscopique est identique à celle des premiers jours.

Traitement. — Le malade a commencé le 7 décembre un traitement suivi par les courants continus à quatre éléments de pile de Leclanché; séance une heure par jour.

6 mars. L'acuité visuelle a encore diminué :

$$S = \frac{1}{10} \text{ pour les deux yeux.}$$

Le champ visuel s'est aussi rétréci de plus en plus. Il présente seulement 13 centimètres de diamètre horizontal et 11 c. m. de diamètre vertical pour les deux yeux. Il est bien entendu que le malade était placé dans les mêmes conditions de situation et de distance par rapport à l'objet fixé.

Legay sort de l'hôpital le 8 mars 1875 avec un congé de réforme n° 2.

L'observation que nous venons de citer est digne d'intérêt à plus d'un titre : d'abord on y puise des renseignements utiles sur les symptômes qui marquent le début de l'affection, début auquel le médecin a si rarement la bonne fortune d'assister; ensuite le malade qui en fait le sujet, outre les phénomènes fonctionnels précédemment décrits, présentait du côté de la circulation une particularité importante. Le pouls était chez lui filiforme et tellement dépressible, qu'il a fallu s'y reprendre à plusieurs fois pour obtenir un tracé sphygmographique convenable. Le malade n'avait, du reste, aucune lésion organique du cœur. Nous n'aurions certes pas appelé l'attention sur cette particularité, si nous n'avions, à plusieurs reprises, constaté le même phénomène chez d'autres individus également atteints de rétinite pigmentaire. Nous avons, en effet, pris à l'aide du sphygmographe le pouls de tous nos malades, et chez 5 d'entre eux, nous avons obtenu un tracé représentant exactement les caractères de petitesse et de dépressibilité que nous signalions tout à l'heure.

Nous ne nous en sommes cependant pas tenu là. Pensant avec quelque raison que cette lésion de la circulation, constatée chez nos malades, pouvait bien résulter d'un certain degré d'anémie produit, soit par la vie de garnison pour les soldats, soit pour les

sourds-muets, par des influences de milieu communes à tous les individus vivant dans un même établissement, nous avons expérimenté comparativement et à plusieurs reprises sur d'autres sujets qui se trouvaient dans les mêmes conditions d'alimentation et d'existence que les premiers, mais dont la vue n'était aucunement altérée. Nous avons trouvé chez ces derniers un pouls normal, différant entièrement par ses caractères de celui que nous décrivons plus haut.

Nous ne prétendons pas conclure de ces expériences que la rétine tigrée peut, dans quelques cas, résulter d'une lésion de l'appareil circulatoire. Nous voulons simplement signaler le fait à l'attention des spécialistes, sans tirer aucune conclusion avant que de nouvelles recherches faites dans la voie que nous avons tracée, soient venues confirmer nos propres observations.

Outre toutes les causes que nous avons décrites comme favorisant souvent la production de la rétinite pigmentaire, on en cite d'autres qui, bien que moins fréquentes, doivent néanmoins être indiquées dans ce chapitre.

Certains auteurs signalent la coïncidence de la rétinite pigmentaire avec une anomalie congénitale particulière, consistant dans une augmentation du nombre des doigts et des orteils. Hœring fils rapporte deux cas de rétinite tigrée, survenus chez une petite fille de 9 ans, et chez un jeune garçon de 5 ans, frère et sœur, qui présentaient : la première, 6 doigts à la main gauche et 6 orteils à chaque pied ; le second, 12 doigts et 12 orteils. Warlomont, Mons et Stoer ont vu, eux aussi, des cas de ce genre.

Warlomont cite une famille composée de 10 enfants, dont 4 étaient affectés de rétinite pigmentaire, coexistant avec un arrêt de développement intellectuel et physique. Mauthner parle d'un malade atteint de rétinite tigrée, dont le bras et la main droite étaient très-imparfaitement développés. Ces coïncidences sont assez rares ; nous ne les avons jamais rencontrées et M. le professeur Perrin nous a dit ne les avoir constatées dans aucun cas.

De Graefe et Wecker appellent l'attention sur une lésion assez fréquente, selon eux, chez les individus atteints de pigmentation congénitale. D'après ces auteurs, une grande partie des malades qui naissent avec la rétinite pigmentaire, ont les facultés intellectuelles extrêmement obtuses. Wecker s'appuie même sur ce fait pour avancer que la rétinite tigrée congénitale est souvent produite par une lésion de l'encéphale, et il fait remarquer que les jeunes enfants affectés de cette maladie ont, la plupart du temps, les globes oculaires petits et à peine développés. Hœring cite aussi dans les Annales d'oculistique de 1867, 2 cas de rétinite pigmentaire survenus chez 2 idiots. Parmi les quinze observations que nous possédons, il n'y en a qu'une seule (obs. 7) qui semble se rapprocher jusqu'à un certain point des cas signalés par ces auteurs, et encore le malade qui en fait le sujet, nous semble-t-il devoir l'obtusion de ses facultés intellectuelles, plutôt à la méningite grave dont il a été atteint pendant son enfance, qu'à un arrêt de développement ongénital.

En 1867, M. le Dr Galezowski a, dans le compte-rendu des séances du congrès international d'ophthal-

mologie, signalé une cause nouvelle, et, selon lui, fréquente de rétinite pigmentaire : cette cause, c'est la syphilis. Sur 80 cas de choroïdites spécifiques qu'à observées cet auteur, 20 présentaient simultanément les altérations spéciales à la rétinite tigrée. Bolling-Pope, du reste, avait déjà publié, en 1866, l'observation d'une rétinite pigmentaire survenue chez un enfant de 8 mois, né syphilitique. Cette coïncidence entre la maladie que nous traitons, et les affections spécifiques, a été constatée également par Manhardt et Kugel en Orient. Mais M. Galezowski va plus loin : il assigne à la rétine pigmentaire, dite syphilitique, des caractères entièrement différents, selon lui, des symptômes que l'on remarque dans les cas ordinaires. Tels sont : des troubles du corps vitré, signe des plus constants et des plus caractéristiques d'après cet auteur; des taches pigmentaires à forme circulaire, sans prolongements ni anastomoses ; l'opacité du cristallin; des photophopsies ; une cécité partielle des couleurs.

Nous ne pouvons nous prononcer directement sur l'importance de la syphilis, envisagée comme cause productrice de la rétinite pigmentaire, puisque, malgré les recherches les plus minutieuses, nous n'avons découvert dans les antécédents de nos malades aucun indice qui puisse nous faire admettre une affection spécifique. Nous croyons cependant pouvoir conclure de ces résultats négatifs que la rétinite syphilitique est beaucoup plus rare que ne l'indiquent les statistiques de M. Galezowski. De plus, les symptômes invoqués par cet auteur comme pathognomoniques de l'affection dans ce cas, nous semblent n'avoir qu'une valeur relative, attendu que nous les avons presque

tous retrouvés chez des malades pour qui la question de spécificité doit être complètement écartée. Quant aux taches pigmentaires, à forme spéciale, dont parle M. Galezowski, nous les avons rencontrées chez un de nos malades qui, cependant, ne peut guère être soupçonné de syphilis. C'est, en effet, un jeune conscrit, venu d'un des villages les plus reculés de la Bretagne; jamais, depuis sa naissance, il n'avait quitté sa famille, et il avait été envoyé au Val-de-Grâce aussitôt son arrivée au corps (Voir obs. XII). L'image ophthalmoscopique de ce sujet a été réproduite à la fin de notre travail. Elle représente une variété de la maladie extrêmement curieuse et très-rare (Voir Pl. II, fig. 3). C'est, je crois, la première figure de ce genre qui ait été publiée jusqu'ici.

L'hérédité semble aussi occuper une place importante dans l'étiologie de la rétinite pigmentaire. Quelques auteurs ont cité des cas où, dans une même famille, la maladie s'était transmise des parents aux enfants pendant plusieurs générations. Nous possédons nous-même une observation de ce genre qui est d'autant plus probante, que nous ne nous en sommes pas tenu aux indications du malade, et que nous avons voulu vérifier par nous-même, aussi exactement que possible, les renseignements qu'il nous donnait sur ses antécédents. L'apparition de la rétinite pigmentaire dans la famille dont nous parlons, remonte à trois générations. Le dernier individu affecté est le malade qui fait le sujet de notre observation n° 2. C'est de lui que nous tenons tous nos renseignements sur les ravages produits par la rétinite tigrée dans sa famille. Ainsi que nous le disions en rappor-

tant son histoire, son grand-oncle, son père et son oncle sont atteints congénitalement de pigmentation rétinienne. Tous trois vivent encore et ont une excellente santé. Malheureusement nous n'avons pu examiner que les deux derniers. Chez tous deux, nous avons trouvé tous les phénomènes d'une rétinite pigmentaire typique, ainsi qu'on peut s'en rendre compte en lisant les observations suivantes :

Obs. X. (Personnelle). — M... (Pierre), âgé de 50 ans, blanchisseur, est de moyenne taille et de constitution vigoureuse. Il n'a jamais eu d'affection spécifique et il n'a pas souvenir qu'il y ait eu dans sa famille aucune alliance entre individus du même sang.

Depuis sa naissance, M... est atteint d'héméralopie complète. Il accuse aussi des phénomènes lumineux subjectifs consistant en phosphènes bleuâtres à direction transversale, survenant principalement le matin et le soir. Son champ visuel a subi un rétrécissement concentrique. Il comprend, lorsqu'on place le malade à 90 c. m. du point fixe :

O. G. { 15 c. m. de diamètre transversal.
14 c. m. 1/2 de diamètre vertical.

O. D. { 15 c. m. de diamètre transversal.
14 c. m. de diamètre vertical.

La vision de jour est assez bien conservée.

$$S = \frac{1}{6} \text{ pour les deux yeux.}$$

Le malade a les yeux gris, les pupilles contractées ; la chambre antérieure ainsi que les globes oculaires ont leurs dimensions normales. L'humeur vitrée et le cristallin ont conservé toute leur transparence.

Examen ophthalmoscopique. — O. D. La papille est ovalaire et de couleur blanc grisâtre ; ses contours sont peu nets et comme légèrement infiltrés. Le calibre des artères et des veines est fortement diminué. Le fond jaune orangé de l'œil présente les marbrures caractéristiques dues à la dépigmentation de la choroïde. Les veinæ vorticosæ sont, par places, très-apparents. A l'ora serrata et dans toutes les directions, on voit des taches pigmentaires très-noires à forme de corpuscules osseux ; ces taches qui

s'anastomosent entre elles et suivent le trajet des vaisseaux de la rétine, forment une sorte de filet à mailles peu serrées qui s'avance jusqu'à deux diamètres de papille à peu près du centre.

O. G. Aspect identique ; les plaques pigmentaires sont amassées dans la direction interne en plus grand nombre que partout ailleurs.

Couleurs. — Le sens des couleurs est conservé ; le violet seul est vu bleu.

Obs. XI. (Personnelle). — M... (Adrien), âgé de 47 ans, marchand de vin, est héméralope de naissance. Il affirme n'avoir jamais eu d'affection syphilitique. C'est un homme de taille moyenne, légèrement obèse mais fort et vigoureux. Il a les cheveux noirs et les yeux gris. Ses pupilles sont très-contractées. Il ne présente aucune altération ni de la chambre antérieure, ni des milieux de l'œil. Son champ visuel a considérablement diminué d'étendue. Il présente, pour une distance de 90 c. m., 11 c. m. de diamètre vertical et 12 de diamètre horizontal des deux côtés. L'acuité visuelle est aussi fortement diminuée :

$$S = \frac{3}{50} \text{ pour les deux yeux.}$$

La vision aurait, paraîtrait-il, baissé d'une manière extrêmement rapide en l'espace de 18 mois, à la suite d'une fièvre cérébrale dont le malade aurait été atteint il y a 2 ans.

Couleurs. — Le sens des couleurs est intact ; le violet seul paraît noir au malade.

Examen ophthalmoscopique. — O. D. La papille est blanche et un peu excavée ; ses contours sont peu nets et légèrement grisâtres. Les vaisseaux qui en partent sont extrêmement grêles. L'un d'eux est entièrement oblitéré ; il est remplacé à une distance de 3 diamètres de papille environ de son point d'émergence par un cordon blanchâtre qui se prolonge vers la périphérie. Le fond de l'œil, de couleur jaune orangé, est marbré. La choroïde est dépigmentée, mais son stroma et ses vaisseaux sont à peu près intacts. Dans quelque direction qu'on fasse porter l'œil, on distingue une véritable trame formée par une masse de cellules pigmentaires allongées et anastomosées. Les plus internes sont très-rapprochées du centre ; il en est même qui touchent à la papille. A la périphérie du champ ophthalmoscopique, on n'aperçoit plus aucun vaisseau rétinien.

O. G. Les altérations sont tout à fait semblables à celles qu'on découvre dans l'œil droit ; même teinte blafarde de la papille ;

même atrophie de la rétine; même pigmentation du champ ophthalmoscopique.

Outre les causes déjà nombreuses que nous avons énumérées comme produisant la rétinite pigmentaire, quelques auteurs ont encore cité, comme favorisant quelquefois le développement de l'affection, certaines influences de milieux ou d'habitation, par exemple un séjour prolongé dans les contrées chaudes et humides (Mooren de Oedt). M. le professeur Perrin cite dans son livre (1) l'histoire d'un individu qui aurait été atteint de rétinite tigrée à la suite d'un long séjour sous les tropiques.

Mais, ainsi que nous le disions en commençant ce chapitre, ces causes, bien que nombreuses, sont encore insuffisantes pour expliquer tous les cas de rétinite pigmentaire publiés jusqu'à ce jour. Les quatre malades dont les observations suivent ont été examinés avec le plus grand soin, sans qu'on ait trouvé dans leurs antécédents aucun renseignement au point de vue de l'étiologie.

Obs. XII. (Personnelle). — Luel (François), âgé de 21 ans, entre à l'hôpital avec le diagnostic héméralopie. Le sujet est de bonne constitution et d'intelligence moyenne. Il a les pupilles dilatées; l'iris se contracte lentement à la lumière artificielle. L'examen indique un rétrécissement extrême et concentrique du champ visuel. L'amplitude de la vision est de 14 c. m. pour le diamètre horizontal et 13 c. m. pour le diamètre vertical dans les deux yeux. L'acuité visuelle est aussi diminuée.

$$S = \begin{cases} \text{O. G.} & \frac{1}{15} \\ \text{O. D.} & \frac{1}{10} \end{cases}$$

Luel est héméralope depuis sa naissance; il avait un frère,

(1) Maurice Perrin : *Atlas d'ophthalmoscopie*, pl. XX, F. 2.

mort depuis, qui était lui aussi affecté congénitalement de la même maladie d'yeux. Cependant, il n'y a entre ses parents aucun lien de consanguinité. Pas de spécificité dans les antécédents.

Examen ophthalmoscopique. — Les milieux de l'œil sont tout à fait transparents.

O. D. La papille, d'un gris jaunâtre, est entourée d'un limbe sclérotical élargi ; les vaisseaux artériels et veineux sont diminués de volume. La couche épithéliale de la choroïde est dépigmentée ; on distingue très-bien le stroma choroïdien. Les dépôts pigmentaires caractéristiques de l'affection sont isolés, très-menus ; ils se montrent dans toutes les directions vers l'ora serrata. Ces dépôts n'ont pas l'aspect ordinaire ; ils tranchent sur la choroïde dépigmentée comme des grains de tabac sur une feuille de papier. Ni les uns ni les autres n'affectent la disposition ordinaire en corpuscules osseux. Cependant ils diffèrent notablement des dépôts concommittants à la rétino-choroïdite qui sont plus gros et d'un aspect tout autre. La rétine dans la région péripapillaire a perdu sa transparence ; les bords de la papille et ceux des vaisseaux manquent de netteté.

O. G. Dans l'œil gauche, les caractères d'atrophie sont encore plus affirmés ; ainsi la papille est plus décolorée ; le système vasculaire, quant au calibre des artères et des veines, a plus diminué. Même disposition du côté de la choroïde que dans l'œil droit ; même aspect.

Traitement. — Le malade a été électrisé pendant deux mois avec les courants continus sans résultat appréciable. Il sort de l'hôpital sans être guéri, avec un congé de réforme.

Obs. XIII (communiquée par M. le professeur agrégé Chauvel.) *Rétinite pigmentaire acquise.* — Mlle L..., âgé de 65 ans, est complètement aveugle depuis plus de 20 ans, mais elle distingue le jour de la nuit. Elle possède une santé passable, bien qu'elle soit atteinte cependant de douleurs névralgiques fréquentes. I n'y a rien à signaler dans ses antécédents au point de vue de l'hérédité, de la spécificité ou de la consanguinité. Elle représente le seul cas de rétinite pigmentaire survenu dans sa famille.

Examen ophthalmoscopique. — La cornée, l'iris et le cristallin sont entièrement sains ; cependant la pupille présente au jour et à l'éclairage oblique une teinte verdâtre. A l'éclairage direct à l'aide du miroir ophthalmoscopique, le fond de l'œil prend une teinte blanchâtre.

L'image renversée montre dans les deux yeux une rétinite pigmentaire typique avec ses taches noires, irrégulières, ressemblant

aux corpuscules des os. Ces taches sont plus nombreuses à la périphérie et disposées en cercles concentriques. La choroïde est manifestement décolorée, ses vaisseaux sont sclérosés. La papille est complètement atrophiée. Les veines ont à peu près disparu et les artères filiformes ne peuvent être suivies au-delà de quelques millimètres des bords de la tache papillaire.

La malade a perdu la vue peu à peu et sans souffrances.

Obs. XIV (Personnelle). *Rétinite pigmentaire acquise* (1). — Kubler (Jean), âgé de 46 ans, garde républicain, entre à l'hôpital du Val-de-Grâce, salle 13, lit n° 32, dans le service de M. le professeur Perrin, le 11 décembre 1874.

C'est un homme grand, vigoureux, robuste, qui, depuis sa naissance, n'avait jamais eu d'affection des yeux ni aucune autre maladie. Il n'est pas né d'un mariage entre consanguins, et il n'y a eu jusqu'ici dans sa famille aucun exemple d'affection semblable à la sienne. Ses parents se sont toujours bien portés; lui est marié et a trois enfants qui jouissent d'une vue parfaite. De plus, ses facultés intellectuelles sont au-dessus de la moyenne; il a toujours entendu parfaitement et il n'a jamais eu, affirme-t-il, d'affection spécifique. Il rapporte sa maladie aux fatigues de la guerre de 1870-71.

L'affection qui a causé son entrée à l'hôpital est manifestement acquise. Il a possédé une vue excellente jusque il y a deux ans. A cette époque, en entrant dans une salle sombre, il s'aperçut que sa vue se troublait et qu'il avait comme un voile devant les yeux. Depuis, la vision est devenue de moins en moins bonne. Ce n'est pas que l'acuité visuelle ait diminué d'une manière bien notable; nous nous sommes assuré à plusieurs reprises que le malade lisait parfaitement l'heure à une horloge située à 250 mètres au moins de l'endroit où il était posté. Mais aussitôt que le jour baisse, Kubler ne voit plus suffisamment pour se conduire seul. De plus, il se plaint de ne pas apercevoir les objets environnants lorsqu'il fixe pendant le jour un point assez rapproché, et de se heurter ainsi fréquemment à tout ce qui l'entoure.

Bien que n'ayant jamais été sérieusement malade, Kubler présente cependant une particularité remarquable du côté du tube digestif. Il est affecté d'une constipation opiniâtre; ses selles sont très-pénibles et très-rares; elles ne se reproduisent que chaque quinze jours en moyenne. Le 14 janvier, on lui administre un lavement purgatif qui amène une selle peu abondante: il y avait, dit le malade, vingt jours qu'il n'était allé à la garde-robe.

(1) Voir à la fin de notre travail, pl. II, fig. IV.

L'examen extérieur des yeux ne donne rien de bien caractéristique ; le malade est brun, il a les iris gris, les pupilles punctiformes, les milieux de l'œil sains et parfaitements transparents. Les dimensions de la chambre antérieure paraissent normales.

L'ophthalmoscope permet de constater les altérations suivantes parfaitement marquées comme dans un cas type :

O. D. La papille est légèrement ovalaire, à grand diamètre vertical ; elle offre une teinte gris jaunâtre uniforme. Le fond de l'œil, de couleur orangée, est comme marbré. Les artères ainsi que les veines ont considérablement diminué de volume. Les espaces intervasculaires choroïdiens sont très-marqués, autour de la papille surtout. Dans la portion inférieure du champ ophthalmoscopique (image renversée), on remarque des dépôts pigmentaires à forme de corpuscules osseux, agencés sans ordre ; l'un d'eux couvre un vaisseau. Ces dépôts pigmentaires représentent un vaste plateau situé à environ deux longueurs de papille du centre de la rétine et se prolongeant en dehors et en dedans de la tache papillaire. A la partie supérieure, on ne découvre aucune trace de pigment.

O. G. Il présente les mêmes altérations que l'œil droit ; la marbrure de la choroïde y est tout aussi marquée ; seulement les dépôts pigmentaires se rapprochent plus de la papille, tout en affectant la même disposition et le même aspect que du côté droit.

Couleurs. — Le violet parait bleu au malade ; les autres couleurs sont vues normales.

L'acuité visuelle n'a subi aucune altération.

S. = 1/2 pour les deux yeux.

Le champ visuel est au contraire très-rétréci. Il présente pour une distance de 90 c. m.

O. G. { 18 c. m. de diamètre transversal.
14 c. m. de diamètre vertical.

O. D. { 17 c. m. de diamètre transversal.
14 c. m. de diamètre vertical.

Obs. XV (personnelle). — Pierre Chazali, âgé de 22 ans, soldat au 66e de ligne, entre au Val-de-Grâce dans le service de M. le professeur Perrin, le 25 avril 1875.

Ce malade est héméralope de naissance. Il n'y a jamais eu dans sa famille d'alliance entre parents. Son père et sa mère jouissent d'une vue parfaite ; il dit n'avoir jamais été atteint d'affection spécifique.

Chazali parait de constitution saine et robuste ; son intelligence

est moyenne. Il a les pupilles moyennement dilatées, les milieux de l'œil intacts et transparents.

Le champ visuel est extrêmement rétréci chez ce malade : il présente, le sujet étant placé à 90 c. m. du point de fixation : 10 c. m. de diamètre horizontal et 8 c. m. de diamètre vertical, des deux côtés.

L'acuité visuelle est aussi considérablement diminuée ; le malade peut seulement compter les doigts à une distance de 5 c. m. de l'œil.

Couleurs. — Le sens des couleurs est à peu près intact ; le violet seul est altéré.

Examen ophthalmoscopique. — La papille est ronde, d'un blanc nacré ; ses contours sont un peu diffus ; elle est entourée d'une auréole grisâtre parfaitement marquée ; les vaisseaux qui en partent sont très-grêles et à double contour ; ils ne peuvent être suivis que jusqu'à une très-faible distance de la papille. Au-delà de cette zone ils disparaissent complètement. Le fond de l'œil présente un aspect marbré très-manifeste. On distingue les veinæ vorticosæ qui sont intacts. En faisant porter l'œil dans une forte convergence, on voit parfaitement de petites taches pigmentaires à forme caractéristique qui suivent le trajet indiqué par des cordons blanchâtres représentant en cette place les vaisseaux de la rétine. Ces taches sont visibles à l'ora serrata lorsqu'on fait regarder le malade dans les directions interne et inférieure. On n'en voit aucune dans les autres directions. La choroïde au niveau de la tache jaune présente une plaque jaunâtre exsudative, limitée exactement à cette région.

O. G. Il présente exactement les mêmes altérations que l'œil droit, à part cependant la plaque de choroïdite qui n'existe pas de ce côté.

CHAPITRE VI.

TRAITEMENT.

La grande majorité des auteurs qui se sont occupés de la rétinite pigmentaire est unanime pour affirmer l'impuissance complète de la thérapeutique contre cette affection. Nous avons déjà dit au chapitre du diagnostic ce que nous pensions de ces cures rapides et complètes obtenues par quelques spécialistes ; nous

n'y reviendrons pas. Nous insisterons seulement une fois encore sur la nécessité absolue d'agir avec méthode, lorsqu'on se décide à expérimenter un traitement. Tout essai thérapeutique, pour être concluant, doit, ainsi que nous l'avons recommandé, être contrôlé chaque semaine au moins par l'examen du champ visuel. C'est, nous ne saurions trop le répéter, le seul moyen que le médecin ait entre les mains pour suivre exactement les progrès faits par l'affection, et pour noter ainsi d'une manière sûre et mathématique l'influence exercée par la médication sur la marche et le développement de la maladie.

Un grand nombre de moyens thérapeutiques ont été proposés pour tâcher, sinon de guérir complètement la rétinite tigrée, du moins d'en enrayer les progrès. Malheureusement ils ne répondent pas pour la plupart aux espérances qu'ils donnaient à leurs auteurs. La ventouse de Heurteloup ou sangsue artificielle vantée par le Dr Mooren a été fréquemment employée, mais sans beaucoup de succès en Allemagne. Wecker dit l'avoir essayée plusieurs fois et n'en avoir obtenu que des résultats absolument négatifs.

Il en est de même des vésicatoires simples et ammoniacaux, des pédiluves irritants, des purgatifs, en un mot des dérivatifs de toutes sortes, qui tous ont été impuissants.

Nous avons surtout essayé pour traiter nos malades, les courants continus vantés en Allemagne et préconisés en France pour les affections du fond de l'œil, par M. le professeur Lefort. Nous employions de trois à quatre éléments de la pile de Léclanche, dont nous placions le reophore positif sur la pau-

pière abaissée. Les séances qui duraient une heure par jour ont été continuées comparativement pendant lusieurs mois sur quatre de nos malades, sans donner aucun résultat appréciable.

Nous avons aussi employé sans plus de succès l'iodure de potassium et le mercure que recommande M. Galezowski. Nos malades ont éte soumis pendant assez longtemps au traitement mixte de M. le professeur Perrin, consistant en onctions sur le bras avec la pommade mercurielle et en iodure de potassium à l'intérieur, dans les proportions de 2 à 4 grammes d'iodure par jour. L'impuissance de la médication mercurielle semblerait prouver, comme le dit fort bien M. E. Mouchot (thèse inaugurale), que la rétinite pigmentaire d'origine syphilitique est infiniment plus rare que ne l'indiquent les statistiques de M. Galezowski.

En général, pour le traitement de la rétinite tigree, il est bon de n'user des médicaments altérants que dans une certaine mesure et avec prudence. On a remarqué, et M. le professeur Perrin insiste sur ce point, que dans un certain nombre de cas, cette thérapeutique, au lieu d'apporter l'amélioration qu'on en attendait, précipitait au contraire la marche de la maladie et hâtait la terminaison fatale. Cette influence nocive a été rapportée par quelques auteurs, et notamment par Mooren, à une action spéciale de ces agents sur le nerf optique dont ils déterminaient l'atrophie.

C'est en voyant le fâcheux effet que produisait sur l'évolution de la rétinite pigmentaire la médication altérante, que quelques spécialistes ont été conduits

à essayer d'une thérapeutique tout opposée ; celle des toniques et principalement des ferrugineux. Les résultats obtenus dans cette voie semblent, si l'on en croit les expériences faites pendant ces dernières années, avoir été un peu plus favorables. On aurait constaté surtout une amélioration de l'acuité visuelle centrale. Le champ de la vision n'a jamais beaucoup gagné en étendue ; cependant M. Monoyer rapporte, dans le travail inaugural de M. E. Mouchot, l'observation d'un malade qui, à la suite d'un traitement ferrugineux longtemps continué, aurait vu son champ visuel s'agrandir d'une manière notable, en même temps que la vision regagnait presque son acuité normale.

CONCLUSIONS

La rétinite pigmentaire est, quoiqu'en aient dit un grand nombre d'auteurs, une maladie tout à fait à part, caractérisée par trois symptômes principaux . l'héméralopie; le rétrécissement concentrique du champ visuel ; la pigmentation des zones équatoriales de la rétine.

On peut ajouter à ces symptômes, un signe clinique importantfourni par l'ophthalmoscope ; c'est la diminution considérable du calibre des vaisseaux rétiniens coexistant avec un aspect marbré très-marqué du fond de l'œil. Nous appelons l'attention sur ce dernier caractère que nous n'avons trouvé mentionné nulle part, bien qu'il soit constant.

Au point de vue anatomo-pathologique , on peut distinguer dans l'évolution de la rétinite tigrée, trois phases bien distinctes, caractérisées chacune par des altérations spéciales : c'est 1° une infiltation séreuse de la rétine; 2° une hypertrophie et une hyperplasie du tissu connectif de la membrane nerveuse ; 3° une rétraction de ce tissu et une atrophie complète de l'élément nerveux.

Le processus morbide attaque d'abord les portions périphériques de la rétine, puis gagne lentement en surface en s'avançant vers le centre. Il semble faire abstraction complète des fibres conductrices de l'impression lumineuse, pour s'attaquer exclusivement aux fibres sensorielles représentées par les cônes et les bâtonnets.

Le diagnostic de la rétinite pigmentaire est en général facile à établir. Il est tout à fait indiscutable quand il repose sur les symptômes qne nous avons indiqués plus haut. Cependant ces symptômes n'ont pas tous la même valeur clinique. Le plus important est l'abolition de la vision nocturne. Une héméralopie persistante et chronique doit toujours faire soupçonner chez le malade qui en est atteint une rétinite tigrée.

Le rétrécissement concentrique du champ visuel est aussi un caractère fonctionnel de la plus haute importance, parce qu'il ne manque jamais. Comme le champ de la vision se rétrécit, d'autant plus que la maladie fait plus de progrès, le médecin peut à l'aide de ce signe clinique, se renseigner exactement sur la marche de l'affection.

Quant aux taches pigmentaires, elles peuvent manquer dans certains cas (*Rétine pigmentaire sans pigment de* Lebert). Lorsqu'elles existent, elles affectent une forme spéciale qui rappelle les cellules étoilées du tissu osseux. Cette forme typique peut cependant varier. Quelquefois les corpuscules pigmentaires se montrent sous l'aspect de petites taches rondes sans prolongements ni anastomoses (Pl. II, fig. 3). Le pigment de la rétinite tigrée, diffère dans tous les cas des plaques noires propres à certaines chorio-rétinites en ce que ces dernières sont beaucoup plus grosses, plus espacées et occupent indifféremment tout le champ rétinien.

La marche de la rétinite tigrée est lente ; l'affection met d'ordinaire de trente à quarante ans pour parvenir à une évolution complète. Il est des cas cepen-

dant où la maladie peut se terminer d'une manière bien plus rapide. C'est quand l'individu atteint prend dans le sein de sa mère, le germe de l'affection, par cause de consanguinité, d'hérédité ou de syphilis. L'enfant peut naître alors complètement aveugle et l'ophthalmoscope révéler tous les symptômes de la rétinite tigrée arrivée à sa période ultime.

La rétinite pigmentaire occupe le plus ordinairement les deux yeux et se développe des deux côtés d'une manière égale et symétrique.

Le pronostic en est très-grave. L'affection se termine toujours par une cécité complète.

Les causes invoquées par les auteurs, pour expliquer la production de cette maladie, sont très-nombreuses et très-variées : il ne faut cependant leur attacher qu'une importance relative, attendu que la majeure partie des cas de rétinite tigrée observés jusqu'a ce jour, n'ont pu être rapportés à aucune d'elles. Des quinze observations qui font la base de ce travail, cinq n'ont pu être expliquées par aucune cause connue. Les dix autres peuvent être attribuées :

1° A la consanguinité seule (1 cas).

2° A la surdi-mutité seule (2 cas).

3° A la consanguinité unie à la surdi-mutité (3 cas).

4° A l'hérédité (4 cas).

Nous signalons encore, au point de vue étiologique, à l'attention des observateurs, un état particulier de la circulation qui n'est mentionné nulle part et que nous avons cependant vu coïncider avec la rétinite tigrée chez un assez grand nombre de nos malades. Cinq d'entre eux, en effet, presentaient un pouls

petit, filiforme, dépressible, qui donnait dans les cinq cas la même tracé sphygmographique.

Traitement. — Toutes les médications employées jusqu'à ce jour ont été impuissantes. Les altérants sont plus nuisibles qu'utiles. Les courants continus n'ont pas eu plus de succès entre les mains de M. le professeur Perrin. Le traitement par les ferrugineux semble avoir donné à M. Monoyer un léger résultat.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1853. — Donders et Van Trigt. — Première observation ophthalmoscopique de rétinite pigmentaire, dans : *De Speculo oculi*, par Van Trigt (dissertation inaugurale, Utrecht, juin 1853). Ce travail fut traduit en allemand avec de nouvelles additions par Schauenburg (*Der Augenspiegel, seine Anwendung und Modificationen Lahr.*, 1854, obs. XXVIII, p. 100).

1854 — Th. Ruete : Bildliche Darstellungen der Krankheiten des menslichen Auges, 1er et 2e liv., p. 52 et pl. VII, Leipzig, 1854.

1856. — A. V. Graefe. — Ueber die Untersuchung des Gesichtsfeldes bei amblyopischen Affectionen (*Archiv. für Ophthalmologie*, 1856, II, 2, p. 282).

1857. — Donders. — Pigmentbildung in der Netzhaut (*Arch. für Ophth.*, 1857, III, 1, p. 139).

1858. — H. Mueller. — Ein Fall von pigmentirter Netzhaut (*Sitzungsbericht der Physikal. Med. Gesellschaft in Würtzbürg*, 8 mai 1858, p. 57 et *Arch. für Ophthalmologie*, 1858, IV, 2, p. 12.

— A. Von Græfe. — Exceptionnelles Verhalten des Gesichtsfeldes bei Pigmententartung der Netzhaut (*Arch. für Ophth.*, 1858, IV, 2, p. 250. — En extrait dans les *Annales d'oculist.*, 1861, XLV, 186).

— Mooren. — Ueber retinis pigmentosa, Vortrag gehalten in der Generalversanunlung des Vereins der Aerzte des Regierungsbezirkes Düsseldorf, juin 1858. — Memorabilien : Orgân für prakt und wissenchaft, Mitheilung. ration. Aerzte, 2e liv., 1858. — *Med. Times and Gaz.*, 1859, 23 juill., p. 90. — *Annales d'oculistique*, 1859, XLVI, p. 21.

859. — Junge. — Beitræge zur path. Anatomie der getigerten Netzhaut (*Arch. für Ophth.*, 1859, V. 1re part., p. 96. — En extrait dans les *Annales d'oculistique*, 1861, XLV, 265.

— Schweigger. — Untersuchungen ueber pigmentirte Netzhaut (*Arch. für Ophth.*, 1859, V, 1re part., p. 96. — En ext. dans *Ann. d'oculist.*, 1861, XLV, 266.

1861. — Liebreich. — Abkunft aus Ehen unter Blutsverwandten als Grund von retinis pigmentosa (*Deutsche Klinick*, 1861, n° 6). — En extrait dans les *Annales d'oculistique*, 1861, XLV, 201, et dans les *Arch. gén. de méd.*, 1862, 5° série, XIX, 145, sous le titre : De la prédisposition à la rétinite pigmenteuse chez les enfants issus d'un mariage entre consanguins.

— Maes. — Over torpor retinæ. *Tweede jaarlijksch Verslag*, etc., par Donders, p. 210, Utrecht, 1861.

— Rava. — Ambliopia con emeralopia e circoscrizione visiva da retinite essudativo-pigmentosa (*Giornale d'oftalmologia italiano*, 1861, IV, 193). — En ext. dans les *Ann. d'oculist.*, 1862, XLVIII, 183.

1862. — Bolling-Pope. — Ueber retinis pigmentosa, insbesondere den Mechanismus der Entstehung von Pigment in der Retina (*Würtzbürger Med. Zeitschrift*, 1862, III, 244).

— H. Mueller. — Beberkungen zür Hrn. Pope's Abhandlung ueber retinis pigmentosa (*Würtzb. Med. Zeitschrift*, 1862, III, 252).

— Pagenstecher. — Klinische Beobachtungen, etc., 2° p. p. 26, Wiesbaden, 1862).

1863. — Bolling-Pope. — A case of retinis pigmentosa (*Ophthalmoscopic Hospital Reports*, 1863, IV, 76. — En ext. dans les *Ann. d'oculistique*, 1866, LVI, 59).

— Liebreich. — Rétinite pigmenteuse (*Atlas d'ophthalmoscopie*, p. 15 et pl. VI, Berlin, 1863).

— Mooren. — Ueber retinis pigmentosa (*Klinische Monatsblætter für Augenheilkunde*, 1863, I, p. 93. — En extrait dans les *Ann. d'oculist* , 1863, XLIX, 254.

— Van Biervliet et Van Roy. — De la rétinite pigmentaire du cheval (Bulletin de l'Acad. royale de médecine de Belgique, 2° série, VI, n° 5 et *Annales d'oculistique*, 1863, L, 28).

1864. — Fenoglio. — Del pimmento nella retinite è choroïdeite (*Giornale d'oftalm. ital.*, 1864, VII, 133).

— Liebreich. — Sur la rétinite pigmentaire. Leçon recueillie par MM. Degos aîné et Lamourdedieu (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 1864, 2e série, IX, 403).

Schweigger. — Pigmentation de la rétine (*Vorlesungen ueber den Gebrauch des Augenspiegels*, p. 112, Berlin, 1864, et dans les *Leçons d'ophthalmoscopie*, traduites en français par Herschell, 1865, p. 109, Paris).

— Hœring fils. — Rétinite pigmentaire (*Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde*, 1864, II, p. 233. — Analysée dans *Annales d'oculistique*, 1865, LIII, 73).

1865. — Wecker. — Rétinite pigmentaire avec doigts et orteils supplémentaires (*Ann. d'oculist.*, 1865, LIII, 73).

— Stoer. — Retinis pigmentosa (*Klin. Monatsbl. f. Augenheilknnde*, 1865, III, p. 23. — En extrait dans les *Ann. d'oculist.*, 1865, LIX, 295.

— Pedraglia. — Retinis pigmentosa (*Klin. Monatsbl. für Augenheilkunde*, 1865, III, p. 114. — En extrait dans les *Ann. d'oculist.*, 1865, LIV, 297. Cas de rétinite pigmentaire unilatérale.

— Loiseau. — (*Arch. méd. belges*, 1865, 2e série, II, p. 249). — Observation reproduite dans le *Traité pratique des maladies des yeux*, par W. Mackenzie, traduit par Warlomont et Testelin, 1865, III, p. 359.

— Hœring fils. — Notizen ueber retinis pigmentosa (*Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde*, 1865, III, 236. — En extr. dans les *Ann. d'oculist.*, 1867, LVIII, 143.

— Secondi. — Clinica oculistica di Genova. — Retinite pimmentosa (*Giornale d'oft. ital.*, 1865, VIII, 320.

— Lawrence et Moon. — Four case of retinitis pigmentosa, etc. (*The Ophthalmic Review*, avril 1865, p. 32). — En extrait dans *Ann. d'oculist.*, 1865, LIV, 229).

1866. — Pagenstecher. — (*Klin. Beobachtung*, etc., 3e partie, p. 83. Wiesbaden, 1866).

1867. — Mooren. — (*Ophthalmiatrische Beobachtungen*, p. 261, Berlin 1867). Résumé dans les *Ann. d'oculist.*, 1867, LVIII, 299).

— Hutchinson. — Case of retinitis pigmentosa with remarks (*Ophthalmic Hosp. Reports*, 1867, VI, 1).

— G. Haase. — Retinitis pigmentosa cum hyperæsthesia retinæ (*Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde*, août, 1867, V, 228).

— Galezowski. — Note sur la choroïde syphilitique et les rapports qui existent entre cette affection et la rétinite pigmenteuse congénitale (Compte-rendu des séances du Congrès international d'ophthalmologie, 3e année, Paris 1867, p. 162).

— F. Monoyer. — Mention de cinq cas de rétinite pigmentaire (*Ann. d'oculist.*, 1867, LVIII, 143).

1868. — Mauthner. — Pigmentbildung in der Netzhaut (*Lehrbuch der Ophthalmoscopic*, p. 382, Vienne, 1868).

— A. Picard. — Note sur un cas de rétinite pigmentaire s'accompagnant de choroïdite atrophique et de cataracte polaire, effets vicieux d'une alliance consanguine (*Gazette médicale de Paris*, 3e série, XXIII, n° 23, p. 332, 6 juin 1868).

— E. Mouchot. — Essai sur la rétinite pigmentaire, suivi de six observations sur cette maladie (Thèses de Strasbourg, 3e série, n° 103, 1868).

— Joy Jeffries. — Trois cas de rétinite pigmentaire. Méthode suivie d'annotation graphique du champ visuel (*Boston Med. and Surg. Journ.*, n° 13, 1868). — En extr. dans les *Ann. d'oculist.*, 9e série, t. IX, p. 84, année 1868).

— Wilson. — (Leçons cliniques). Rétinite pigmentaire se manifestant chez trois frères (ces observations, recueillies par Andreas Simini, de Pise, sont reproduites dans les *Ann. d'oculist.*, t. LIX, 9e série, p. 89, 1868.

1869. — J. Hutchinson. — Observations de rétinite pigmentaire avec des remarques (*Ophth. Hosp. Reports*, TVI, 1re partie, p. 39, ou *Ann. d'oculist.*, 10e série, t. II, p. 55, 1869).

— Boussean. — Des rétinites secondaires ou symptomatiques (Dissert. inaug., Paris 1869).

870. — Lebert. — De la rétinite pigmentaire et de l'amaurose congénitale (*Arch. für Ophthalmologie*, XV, 3, p. 1). Résumé dans *Ann. d'oculist.*, 10e série, t. IV, p. 157, 1870).

1871. — Th. Windsor. — Rétinite pigmentaire, son siége et sa nature (*Manchester Med. and Surg. Reports*, 1871). En extrait dans les *Ann. d'oculist.*, 10e série, t. V, p. 143, 1871).

1872. — J. Hutchinson. — Rétinite pigmentaire supposée congénitale. Mariage entre consanguins (*Ophthalmic Hospital Reports*, p. 272, 1872).

1873. — Ed. Landolt. — Recherches anatomiques sur la rétinite pigmentaire typhique (*Ann. d'oculist.*, 10e série, t. IX, p. 138, 1873).

— Argyl. Robertson. — Rétinite pigmentaire sympathique (*Ophthalmic Hospital Reports*, p. 16). Observation peu probante.

TRAITÉS GÉNÉRAUX

Iconographie ophthalmoscopique, par J. Sichel, texte p. 791, § 902 ; atlas, pl. LXXIX, fig. 5, Paris, 1852-59.

Lehrbuch der Augenheilkunde, par Pilz, p. 695, Prague, 1859.

Atlas der pathologischen Histologiæ des Auges, par C. Wedl, 2e livrais., Retineopticus, pl. II, fig. 14 et 15, Leipzig 1860, et 4e liv., Rét. oph., pl. V, fig. 45 et 46, Leipzig 1861.

Traité des maladies des yeux, par Deval, p. 654, Paris 1862.
Leçons sur l'exploration de l'œil, par Follin, p. 124, Paris 1863.
Traité pratique des maladies des yeux, par E. Martin, p. 252, Paris 1863.
Traité pratique des maladies de l'œil, par W. Mackenzie, 4e édit., traduite par Warlomont et Testelin, t. III, p. 355, Paris 1865.
Manuel d'ophthalmoscopie, par Sons, p. 99, Paris 1865.
Handbuch der gesammten Augenheilkunde, etc., par E. Seitz, continué par W. Zehender, 2e édit., p. 577, Erlangen 1865.
Traité théorique et pratique des maladies des yeux, par Wecker, 1re édit., t. II, p. 344, Paris 1866.
Traité pratique des maladies des yeux, par Fano, t. II, p. 451, Paris 1866.
Atlas der Ophthalmoscopie, de R. Liebreich, Berlin 1863, t. VI.
Traité d'ophthalmoscopie et d'optométrie, par M. Perrin, p. 239 et pl. XX, fig. 2 de l'Atlas, Paris 1872.
Traité des maladies du fond de l'œil, par de Jæger et Wecker.
Traité des maladies des yeux, par X. Galezowski.

A. Parent, imprimeur de la Faculté de Médecine, rue M.-le-Prince, 31.

RÉTINITE PIGMENTAIRE

1

2

Dr Ch. Louis ad Naturam. pinxit *Imp. Becquet Paris pp.*

1 — R.P. congénitale — O D *(Observation II.)*

2 — R.P. acquise — O D *(Observation IX.)*

RÉTINITE PIGMENTAIRE

3

4

Dr Ch. Louis ad Naturam pinxit.

Imp. Becquet Paris pi

3 — R.P. congénitale — OD *(Observation XII)*

4 — R.P. acquise — OD *(Observation XIV.)*

G. MASSON, LIBRAIRE DE L'ACADÉMIE DE MEDECINE

PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, A PARIS.

REVUE

DES

SCIENCES MÉDICALES

EN FRANCE ET A L'ÉTRANGER

Recueil trimestriel, analytique, critique et bibliographique

PUBLIÉE SOUS LA DIRECTION

DE M. G. HAYEM

Agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

La médecine tend chaque jour davantage à se constituer à l'état de science proprement dite. En s'appuyant sur les diverses branches de la biologie qui sont, à notre époque, en voie d'évolution continue, elle prend peu à peu une forme nouvelle et subit une sorte de rénovation.

Depuis quelques années surtout, les procédés scientifiques, de plus en plus nombreux, viennent s'installer avec tant d'obstination au lit du malade, que les générations récentes reçoivent forcément une éducation médicale plus méthodiquement scientifique qu'autrefois.

Aussi les médecins comprennent-ils chaque jour plus clairement l'importance de l'étude des sciences

L'Allemagne et l'Angleterre possèdent depuis longtemps des recueils qui résument chaque mois, chaque trimestre ou chaque année, les connaissances acquises dans les diverses branches des sciences médicales.

La France seule n'a pas d'organe spécial exclusivement consacré à rechercher et à enregistrer cette quantité immense de matériaux, dont la plupart restent ainsi perdus pour bien des travailleurs.

La *Revue des Sciences médicales* est fondée pour combler cette lacune.

M. G. Hayem, professeur agrégé de la Faculté de Médecine de Paris, et médecin des hôpitaux, en dirige la publication, pour laquelle il s'est assuré le concours d'un grand nombre de collaborateurs distingués.

Cette revue tient compte de tout ce qui est publié en France et à l'étranger, dans le domaine des sciences médicales : anatomie, physiologie, chimie médicale, thérapeutique, hygiène, pathologie interne et clinique médicale, obstétrique et maladies des femmes, maladies des enfants, maladies de la peau et syphilis, alcoolisme et médecine mentale, médecine légale et toxicologie, pathologie externe et clinique chirurgicale; médecine opératoire, ophthalmologie et ontologie, pathologie générale.

Les travaux les plus importants y sont l'objet d'analyses critiques, dont l'ensemble présentera un tableau exact et complet des progrès accomplis.

Les autres, moins originaux ou pouvant être résumés brièvement, sont également signalés, soit à titre de *travaux à consulter*, soit comme renseignements bibliographiques.

Tous prennent place dans une table systématique et analytique qui est publiée chaque année, de façon que chacun, au moment d'aborder l'étude d'un sujet nouveau, trouve dans notre Revue l'ensemble des renseignements qui lui sont nécessaires.

LA REVUE DES SCIENCES MÉDICALES paraît TOUS LES TROIS MOIS depuis le 15 janvier 1873. Chaque cahier forme un demi-volume de 400 à 500 pages grand in-8 compacte, format et justification du DICTIONNAIRE ENCYCLOPÉDIQUE DES SCIENCES MÉDICALES.

Prix de l'abonnement annuel : Paris, **30** fr.

— Départements, **33** fr.

Paris. — Typ. A. Parent, imprimeur de la Faculté de Médecine, rue M.-le-Prince, 29-31.

28.M.31.
De la retinite pigmentaire : et1875
Countway Library BEU0020
3 2044 046 022 646

28.M.31.
De la retinite pigmentaire : et1875
Countway Library BEU0020
3 2044 046 022 646